Aus der Abteilung für Kiefer- und Gesichtschirurgie
Ärztlicher Direktor: Professor Dr. Dr. N. Schwenzer
des Zentrums für Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde
der Universität Tübingen

Fibro-Ossäre Erkrankungen des Gesichtsskelettes

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung des Doktorgrades
der Medizin

der Medizinischen Fakultät
(Klinische Medizin)
der Eberhard-Karls-Universität
Tübingen

vorgelegt von
JACQUELINE YVETTE OSWALD
aus Basel

1986

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41543904_0047

Aus der Abteilung für Kiefer- und Gesichtschirurgie
Ärztlicher Direktor: Professor Dr. Dr. N. Schwenzer
des Zentrums für Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde
der Universität Tübingen

Fibro-Ossäre Erkrankungen des Gesichtsskelettes

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung des Doktorgrades
der Medizin

der Medizinischen Fakultät
(Klinische Medizin)
der Eberhard-Karls-Universität
Tübingen

vorgelegt von
JACQUELINE YVETTE OSWALD
aus Basel

1986

Dekan:	Professor Dr. W. Schulte
1. Berichterstatter:	Professor Dr. Dr. N. Schwenzer
2. Berichterstatter:	Frau Professor Dr. H. Fischbach

Druck: Zeeb-Druck, Tübingen 7 (Hagelloch)

Meinen Eltern

Inhaltsverzeichnis

Fibro-ossäre Erkrankungen des Gesichtsskelettes

	Seite
1. Einführung und Problemstellung	1
1.1. Einführung	1
1.2. Problemstellung	1
1.2.1. Diagnostik	1
1.2.2. Therapie und Prognose	2
2. Untersuchungsgut	3
2.1. Auswahl der Patienten	3
2.2. Falldarstellung	4
2.3. Alter der Patienten	4
2.4. Geschlecht der Patienten	14
2.5. Anamnestische Angaben	14
2.6. Klinische Befunde	15
2.7. Röntgenologische Befunde	16
2.8. Histologische Befunde	20
2.9. Differentialdiagnose	22
2.10. Therapie und Verlauf	23
2.10.1. Definition wichtiger Begriffe	23
2.10.2. Anzahl der Operationen pro Patient	24
2.10.3. Verlauf in Abhängigkeit von der Radikalität der Erstoperation	25
2.10.4. Beziehung zwischen Therapie und Verlauf	26
3. Diskussion	29
3.1. Terminologie	29
3.2. Ätiologie	30
3.3. Diagnostik	31
3.3.1. Alter der Patienten	31
3.3.2. Geschlechtsbezogene Verteilung	32

Seite

3.3.3. Klinische Daten 32
3.3.4. Röntgenologische Befunde 34
3.3.5. Histologische Befunde 36
3.3.6. Differentialdiagnose 39
3.4. Therapie und Verlauf 41
3.5. Schlußfolgerungen 45
3.5.1. Überlegungen bei der Diagnostik 45
3.5.2. Konsequenzen für Therapie und Führung der Patienten 46

4. Zusammenfassung 48

5. Anhang: Fallbeschreibungen 49

6. Literaturverzeichnis 79

1. Einführung und Problemstellung

1.1. Einführung

Die fibröse Dysplasie (M. Jaffé-Lichtenstein-Uehlinger) wird von PINDBORG und KRAMER (1971) beschrieben als nichtneoplastische Knochenläsion von selbstbegrenzendem Charakter, bei der der normale Knochen durch zellhaltiges fibröses Gewebe mit Inseln oder Trabekeln von metaplastischem Knochen ersetzt wird.

Das Osteofibrom wird z. T. der fibrösen Dysplasie zugeordnet, z. T. als eigenständige Erkrankung angesehen (REED und HAGY, 1965; SCHLUMBERGER, 1946). PINDBORG und KRAMER (1971) bezeichnen das ossifizierende Fibrom als eingekapselte, gutartige Neubildung, die aus fibrösem Gewebe mit unterschiedlichem Gehalt an metaplastischem Knochen und mineralisierten Massen besteht. Die Autoren weisen aber auch darauf hin, daß das Gewebe des ossifizierenden Fibroms gelegentlich nicht von dem der fibrösen Dysplasie zu unterscheiden ist.

1.2. Problemstellung

1.2.1. Diagnostik

Bei der Diagnostik fibro-ossärer Erkrankungen müssen anamnestische, klinische, röntgenologische und histologische Befunde berücksichtigt werden. Trotz der Auswertung aller Daten gibt es Fälle, die nicht eindeutig als Osteofibrome oder fibröse Dysplasien eingeordnet werden können.

Die Arbeit soll einen Überblick geben über die Möglichkeiten und Grenzen der Diagnostik fibro-ossärer Erkrankungen.

1.2.2. Therapie und Prognose

Das Osteofibrom und die fibröse Dysplasie sind histologisch und klinisch gutartig, d. h. sie zeigen keine Malignitätskriterien wie Zellpolymorphie, Mitosen oder Metastasierung und erfordern deshalb keine radikale Operation.

Hinweise in der Literatur auf die Möglichkeiten von Rezidiven und die Gefahr der malignen Entartung bei Osteofibromen und fibrösen Dysplasien sowie der Fall einer vermeintlichen malignen Entartung eines Osteofibroms bei einem Patienten der Zahn-, Mund- und Kieferklinik Tübingen waren der Anlaß für diese Studie.

Es soll die Frage beantwortet werden, ob primär eine radikale Operation indiziert ist, um den Prozeß vollständig zu entfernen und Komplikationen wie Rezidive und maligne Entartung zu vermeiden.

2. Untersuchungsgut

2.1. Auswahl der Patienten

Die Auswahl der Patienten erfolgte nach den histologischen Befunden aus dem Zeitraum von 1978 bis 1982. Einzelne Fälle aus den Jahren vorher, die in einer Tumorkartei registriert waren, wurden miteinbezogen.

Ein Patient wurde in die Untersuchung aufgenommen, wenn mindestens einmal die Diagnose eines ossifizierenden Fibroms oder einer fibrösen Dysplasie gestellt worden war oder wenn das Krankheitsbild als Differentialdiagnose diskutiert werden soll (Tab. 1).

Tab. 1 In die Untersuchung aufgenommene Patienten

Anzahl der Patienten	Art der Erkrankung
17	ossifizierendes Fibrom (1 Patient litt zusätzlich unter Osteomyelitis)
15	fibröse Dysplasie (1 Patient litt zusätzlich unter Osteomyelitis)
7	Osteomyelitis
2	Cherubismus
1	osteogenes Sarkom
1	malignes fibröses Histiozytom
1	Enulis
1	aneurysmatische Knochenzyste oder kapilläres Hämangiom

16 Fälle von ossifizierendem Fibrom und 14 Fälle von fibröser Dysplasie wurden ausgewertet.

In Fall 09 bestand klinisch und röntgenologisch der Verdacht auf ein ossifizierendes Fibrom. Die 69-jährige Pa-

tientin weigerte sich jedoch, eine Probeexzision durchführen zu lassen. Bei einer anderen Patientin (Fall 24) lautete die klinische und röntgenologische Diagnose fibröse Dysplasie. An Hand des bei der Probeexzision gewonnenen Materials konnte jedoch keine Stellungnahme dazu abgegeben werden, ob eine fibröse Dysplasie vorlag. Beide Fälle wurden deshalb nicht in die Auswertung einbezogen.

2.2. Falldarstellung

Die klinischen, röntgenologischen und histologischen Daten sowie die Angaben zu Therapie und Verlauf sind für jeden Patienten in Tabelle 2 aufgeführt.

Einige besonders interessante Fälle werden z. T. mit klinischen, röntgenologischen oder histologischen Bildern im Anhang dargestellt.

2.3. Alter der Patienten

Die Untersuchung, in welchem Alter fibro-ossäre Erkrankungen auftreten, wird erschwert durch die individuell unterschiedliche Aufmerksamkeit der Patienten für derartige Veränderungen. Deshalb wurde als objektives Kriterium das Alter der Patienten zum Zeitpunkt der Probeexzision ($Alter_{obj.}$) gewählt. Ferner wurde - soweit anamnestisch eruierbar - das Alter beim Auftreten erster Symptome ($Alter_{subj.}$) angegeben (Tab. 3).

Tab. 2 Falldarstellung

a) Osteofibrom

Fall	m/w[1]	Alter[2]	klinische Befunde	klinisch-chemisch P Ca a.P. s.P.[3]
Beispiel			Symptome, vom Hauszahnarzt (HZA) bemerkt Lokalisation: Oberkiefer (OK) rechts (re) Kieferhöhle (KH) links (li) Unterkiefer (UK)	1980 (80): Zeitpunkt der Bestimmung normal (nor) nicht bestimmt (-) erniedrigt/erhöht (↓/↑)
01	m	14 J.	derb elastische Auftreibung, schmerzlos, 1/2 J. zuvor bemerkt, Kippung der Zähne 11 bis 14, re OK und re KH	- - - -
02	w	16 J.	harte Schwellung, vom HZA bemerkt, schmerzlos, re OK	79: nor nor - - 80: nor nor - - - nor - -
03	m	44 J.	harte Auftreibung, seit 20 J. konstant, schmerzlos, Trauma mit 20 J. li OK	- - - -
04	w	35 J.	derbe Auftreibung, 2 Mon. zuvor bemerkt, Druckschmerz supra- und infraorbital, re OK	75: nor nor - - ↓ nor nor nor
05	w	31 J.	derbe Schwellung, zentral eindrückbar, Dauer unbekannt, langsam zunehmend, gelegentlich schmerzhaft, li OK und li KH	74: nor nor nor - 81: nor nor - - 82: nor nor - -
06	m	16 J.	derbe Auftreibung, 2 Mon. zuvor bemerkt, gelegentlich schmerzhaft, re OK	- - - -
07	m	12 J.	Auftreibung, 4 Mon. zuvor auswärts voroperiert, schmerzlos, li OK und li KH	82: nor nor - -
08	w	40 J.	Auftreibung, 8 J. zuvor bemerkt, li OK	- - - -

1: Geschlecht, m = männlich, w = weiblich

2: Alter zum Zeitpunkt der ersten Probeexzision bzw. Operation

3: P = Phosphor Ca = Kalzium a.P. = alkalische Phosphatase s.P. = saure Phosphatase

röntgenologischer Befund	histologischer Befund
1980 (80): Zeitpunkt der Untersuchung Struktur, Begrenzung Zahnfehlstellungen/-arrosion szintigraphische Befunde (Szinti) computertomographische Befunde (CT)	1980 (80): Zeitpunkt der Probeexzision Struktur des Knochengewebes, Osteoblasten, Osteoklasten, Begrenzung, sonstiges Nachbefundung 1983 (N)
78: Verdichtung, nicht abgrenzbar, Zahnfehlstellungen Szinti: Aktivitätsanreicherung, abgrenzbar CT: Auftreibung der KH, z. T. Wanddestruktion 83: kein Anhalt für ein Rezidiv	78: kleine Knochensplitterchen; Inseln von verkalktem, teils amorphem, teils verknöchertem Material
79: keine praeoperativen RÖ-bilder 80: Verdichtung, nicht abgrenzbar Szinti: Akt. anr., scharf begrenzt; kein Befund im übrigen Skelett; CT: Auftreibung 83: kein Anhalt für ein Rezidiv	79: unregelmäßige Spongiosastruktur, z. T. mit Osteoblastensäumen 80: Faserknochengewebe, mit Osteoblastensäumen N: Kapsel, reifer Knochen, Osteoblasten
77: Verdichtung, nicht abgrenzbar 83: konstante Verdichtung, z. T. abgrenzbar	77: faserige und lamelläre Knochenbälkchen, dichte Osteoblastensäume
75: Verdichtung, nicht abgrenzbar Schichtung: knöcherne Destruktion Szinti: Aktivitätsanreicherung 83: -	75: amorphes, kalkhaltiges Material ohne Knochenstruktur; randständig reaktive Osteoidbildung mit herdförmiger lamellärer Knochenbildung, z. T. Osteoklasten N: vorwiegend Zement-, wenig Knochenbildung
74: Verdichtung, abgrenzbar 81: Verdichtung, nicht abgrenzbar Szinti: multifokale Knochenprozesse CT: Verdichtung li KH 83: Konstante Verdichtung	74: neugebildeter Knochen in Form breiter osteoider Balken; entzündliche Infiltrate 81: lamelläre Knochenbälkchen, keine Osteoblastensäume
72: Verdichtung, abgrenzbar 80: konstante Verdichtung	72: Knochenbälkchen, z. T. lamellär, Osteoblastensäume, z. T. Osteoklasten, keine Polymorphie
78: OK-Schichtung: Verdichtung, abgrenzbar, knöcherne Destruktion Szinti: Aktivitätsanreicherung CT: z. T. zystischer Tumor mit Arrosion der KH-Wand; 82: V.a.Rezidiv; 83:konst. Verdicht.	78: Knochenbälkchen, Zementbildung, z. T. Osteoblastensäume, unscharf begrenzt 82: lamelläre Knochenbälkchen, Osteoblastensäume
77: keine praeoperativen RÖ-bilder 80: Verdichtung, abgrenzbar, konstant 83: konstante Verdichtung	77: Geflechtknochen und lamellärer Knochen Osteoblastensäume

histologische Diagnose	Therapie	Verlauf
1980 (80): Zeitpunkt der Diagnosestellung Nachbefundung 1983 (N)	1980 (80): Zeitpunkt der Therapie modellierende Osteotomie (mod. Ost.)	klinisch (klin.) röntgenologisch (rö.)
78: verkalktes und verknöchertes Fibrom	78: OK-Teilresektion	nach Resektion klin. und rö. kein Anhalt für ein Rezidiv
79: fibröse Dysplasie oder oss. Fibrom 80: ossifizierendes Fibrom N: oss. Fibrom	79: a) mod. Osteotomie b) mod. Osteotomie 80: OK-Teilresektion	nach 1. mod. Ost. noch Auftreibung nach 2. mod. Ost. Zunahme nach Resektion klin. und rö. kein Anhalt für ein Rezidiv
77: oss. Fibrom N: Bestätigung der o. g. Diagnose trotz des klinischen Verlaufs	77: modellierende Osteotomie	nach mod. Ost. klin. und rö. konstant
75: zementbildendes Fibrom N: zemento-ossifizierendes Fibrom	75: Excochleation KH-Revision	Patientin zur Nachuntersuchung nicht erschienen
74: oss. Fibrom 81: oss. Fibrom	74: modellierende Osteotomie 81: modellierende Osteotomie	nach 1. mod. Ost. klin. und rö. Zunahme nach 2. mod. Ost. klin. und rö. konstant
72: oss. Fibrom	72: modellierende Osteotomie	nach mod. Ost. klin. und rö. konstant
78: zem. oss. Fibrom 82: oss. Fibrom	78: a) KH-Operation (auswärts durchgeführt) b) radikale KH-Operation (i.S. einer Teilresekt.) 82: KH-Revision (i.S. einer mod. Ost.)	nach 1. KH-Operation klin. und rö. Zunahme nach radikaler KH-Operation klin. und rö. V.a. Rezidiv nach KH-Revision klin. und rö. konstant
77: oss. Fibrom	77: modellierende Osteotomie	nach mod. Ost. klin. und rö. konstant

Tab. 2a Fortsetzung

Fall	m/w	Alter	klinische Befunde	klinisch-chemisch P	Ca	a.P.	S.P.
09	w	69 J.	unauffälliger Tastbefund, schmerzlos, vom HZA bemerkt, re OK	-	-	-	-
10	w	21 J.	harte Auftreibung, 10 Wo. zuvor bemerkt, langsame Zunahme, schmerzlos, Parästhesie NV_2 re (N.trigeminus, 2.Ast), re OK	-	-	-	-
11	w	69 J.	derbe Auftreibung li UK	-	-	-	-
12	m	53 J.	69: knochenharte Auftreibung, schmerzlos, li UK 79: Auftreibung, langsame Zunahme, li UK 83: harte Auftreibung, gelegentlich schmerzhaft, zuletzt stärkeres Wachstum, li UK	69: -	-	nor	-
13	m	25 J.	derbe Auftreibung, schmerzlos, 3/4 J. zuvor bemerkt, li UK	-	-	-	-
14	m	60 J.	knochenharte Auftreibung, schmerzlos, vom HZA bemerkt, li UK	81: -	nor	-	-
				82: ↓	nor	-	-
15	w	12 J.	harte Auftreibung, schmerzlos, auswärts voroperiert, li UK	76: nor	nor	-	-
				nor	nor	-	-
16	w	7 J.	Schwellung, Spontanfraktur, schmerzlos, re UK	-	-	-	-
17	w	26 J.	harte Auftreibung, rezidivierend, Mundschluß behindert, auswärts voroperiert, re OK und re KH	79: nor	nor	-	-

röntgenologischer Befund	histologischer Befund
77: Verdichtung, abgrenzbar 83: -	Patientin verweigert Probeexzision
80: Verdichtung Szinti: Aktivitätsanreicherung, scharf begrenzt, keine Herde im Übrigen Skelett 83: kein Anhalt für ein Rezidiv	80: unregelmäßige Knochenbälkchen, Osteoblastensäume, gelegentlich mehrkernige Riesenzellen, destruierendes Wachstum, kein Anhalt für Malignität
78: wabige Aufhellung mit Verdichtungen, nicht abgrenzbar, Kortikalis intakt 83: -	78: Osteoidbälkchen, Geflechtknochenbildung Osteoblastensäume, mehrkernige Riesenzellen; das histologische Bild läßt ein oss. Fibrom, eine fibröse Dysplasie oder eine Epulis gigantocellul. möglich erscheinen.
69: unregelmäßige Strukturauflockerung 73 Szinti: Aktivitätsanreicherung 79: Aufhellung mit Verdichtungen, z. T. gut abgrenzbar, Kortikalis intakt 83: Aufhellung mit Verdichtungen, z. T. gut abgrenzbar, Größenzunahme, Struktur konstant	69: lymphoplasmazelluläre Infaltrate, stellenweise Osteoklasten, z. T. hakenförmige Knochenbälkchen 83: Geflechtknochenbälkchen, Osteoblastensäume, z. T. von Kapsel scharf begrenzt
79: Aufhellung mit Verdichtungen, nicht abgrenzbar, Kortikalis intakt, Zahnfehlstellungen, Wurzelresorption 83: Aufhellung mit Verdichtungen, z. T. gut abgrenzbar, Größenzunahme, Zahnfehlstellungen, Wurzelresorption, Zunahme der Verdichtungen	79: Geflechtsknochen, keine Osteoblastensäume 83: Knochenbälkchen, Osteoblastensäume, kapselartige Begrenzung
81: Aufhellung mit Verdichtungen, gut abgrenzbar, Kortikalis intakt 82 (Dez.): kein Anhalt für ein Rezidiv	81: kompakte Knochenstrukturen und unregelmäßige Spongiosabälkchen 82: Spongiosastrukturen, z. T. mit Osteoblastensäumen
76: zystische Aufhellung mit diskreten Verdichtungen, gut abgrenzbar, Verdünnung und Auftreibung der Kortikalis, Zahnfehlstellungen 83: kein Anhalt für ein Rezidiv	76a: lamellärer Knochen, konzentrisch geschichtete Kalkkugeln, z. T. osteoide Randsäume, wenig mehrkernige Riesenzellen 76b: Geflechtknochenbildung
78: zystische Aufhellung, gut abgrenzbar 83: kein Anhalt für ein Rezidiv	78: unreife und verkalkte Knochenbälkchen, Osteoblastensäume
79: kein pathologischer Befund 83: kein Anhalt für ein Rezidiv	66: Auswärtige Befundung 79: Faser- und lamelläre Knochenbälkchen, dichte Osteoblastensäume

histologische Diagnose	Therapie	Verlauf
-	keine Therapie durchgeführt	Patientin zur Nachuntersuchung nicht erschienen
80: oss. Fibrom	80: OK-Jochbogen-Jochbein-Orbitaboden-Teilresektion (i.S. einer radikalen Resekt.) 83: operative Rekonstruktion mit Rippentransplantat	nach Resektion klin. und rö. kein Anhalt für ein Rezidiv nach Knochentransplantation Wundheilungsstörung
78: oss. Fibrom (unter Berücksichtigung der klin. und rö. Befunde)	78: UK-Teilresektion	Patientin verstorben (Kachexie bei Niereninsuffizienz)
69: Osteomyelitis 83: oss. Fibrom N: Bestätigung der o.g. Diagnosen	69: Probeexzision 83: modellierende Osteotomie (UK-Resektion und osteoplastischer Ersatz sind geplant)	ohne operative Therapie klin. und rö. Zunahme
79: fibröse Dysplasie oder oss. Fibrom 83: oss. Fibrom N: 79 und 83 oss. Fibrom	79: modellierende Osteotomie 83: modellierende Osteotomie (UK-Resektion und osteoplastischer Ersatz sind geplant)	nach mod. Ost. klin. und rö. Zunahme
81: oss. Fibrom 82: oss. Fibrom	81: Excochleation 82 (Jan.): UK-Teilresektion	nach Excochleation klin. noch Beschwerden nach Resektion klin. und rö. kein Anhalt für ein Rezidiv
76a: oss. Fibrom 76b: oss. Fibrom	66: auswärtige Operation 76: UK-Resektion mit osteoplastischem Ersatz	Zunahme nach 1. Operation nach Resektion klin. und rö. kein Anhalt für ein Rezidiv
78: oss. Fibrom	78: Excochleation	nach Excochleation klin. und rö. kein Anhalt für ein Rezidiv
66: Osteom (auswärts diagnostiziert) 79: oss. Fibrom	66: auswärtige Operation 79: OK-Teilresektion	Zunahme nach 1. Operation nach Resektion klin. und rö. kein Anhalt für ein Rezidiv

Tab. 2b Fibröse Dysplasie

Fall	m/w	Alter	klinische Befunde	klinisch-chemisch P	Ca	a.P.	s.P.
18	w	16 J.	derbe Auftreibung, 5 J. zuvor bemerkt, schmerzlos, li OK	76: nor	nor	-	-
19	w	6 J.	63: Verdickung, 3 Mon. zuvor bemerkt, kurz zuvor Traumatisierung des li OK, li OK				
			83: rezidivierende Schwellungen und Schmerzen li OK/li Wange	83: nor	nor	-	-
					nor	-	-
20	m	15 J.	harte Auftreibung, vom HZA bemerkt, schmerzlos, li OK	82: -	-	↑	-
21	m	20 J.	harte Auftreibung, 1 Wo. zuvor bemerkt, 1/2 J. zuvor Trauma, schmerzlos, re Jochbein	-	-	-	-
22	m	25 J.	harte Auftreibung, 9 J. zuvor bemerkt, langsame Zunahme, schmerzlos, os frontale	-	-	-	-
23	w	18 J.	harte Auftreibung, 9 J. zuvor bemerkt, langsame Zunahme, schmerzhaft, re UK, re OK, re KH, Schädelkalotte	82: -	-	↑	-
					nor	↑	-
				83: nor	nor	-	-
24	w	31 J.	harte Auftreibung, schmerzlos, re und li UK-Winkel	82: nor	nor	-	-

röntgenologischer Befund	histologischer Befund
76a: Verdichtung, nicht abgrenzbar Szinti: Herd li OK, keine Herde im übrigen Skelett 76b: Verdichtung, nicht abgrenzbar 83: konstante Verdichtung	76: spongiöses Knochengewebe, z. T. mit aktivierten Osteoblasten
63: Verdichtung 83: keine RÖ-Bilder CT: Hypertrophie li maxilla und li os sphenoidale	63: Knochenneubildung, osteoklastäre Riesenzellen 64: Knochenneubildung, z. T. Osteoklasten, Osteoblastensäume 83a: (Schnellschnitt): Spongiosabälkchen, zementartige Einlagerungen, Randhyperostose 83a: (Paraffinschnitt): lamelläres Knochengewebe, spärliche Osteoblastensäume, entzündliche Infaltrate 83a: (auswärtige Befundung): Zementstrukturen, randständig lamellärer Knochen, wenig Osteoblasten und Osteoklasten 83b: kortikales und spongiöses Knochengewebe, Fremdkörperriesenzellen
82: Verdichtung, nicht abgrenzbar, KH ist nachweisbar Szinti: massive Aktivitätsanreicherung 83: Verdichtung besteht noch, aber Befundbesserung	82: lamelläre Knochenbälkchen, z. T. mit Osteoblastensäumen, fließender Übergang zum normalen Knochen, stellenweise mehrkernige Osteoklasten
73: Verdichtung, nicht abgrenzbar 83: konstante Verdichtung	73: lamellärer Knochen, plumpe Spongiosabälkchen, osteoide Knochenbälkchen, Osteoblastensäume
75: Verdichtung CT: Auftreibung	78: Knochenbälkchen, nur vereinzelt von lamellärem Aufbau, keine Osteoblastensäume, kein Knorpelgewebe, vereinzelt mehrkernige Riesenzellen
82: UK: großwabige Aufhellung, nicht abgrenzbar, Gelenkkopf mitbetroffen, Zahnfehlstellungen, Kortikalis intakt OK: Verdichtung, gut abgrenzbar Szinti: Akt. anr. re Gesichtshälfte, keine Herde im übrigen Skelett 83 CT: keine Progredienz	82: unregelmäßige spongiöse Knochenbälkchen, keine Osteoblastensäume 83: spongiöse Knochenbälkchen, kaum Osteoblastensäume
82: Auftreibung und Verdichtung, nicht abgrenzbar, Kortikalis intakt Szinti: keine Mehranreicherung, keine Herde im übrigen Skelett 83: konstante Verdichtung und Auftreibung	82: Knochenkompakta, Bindegewebe, Skelettmuskulatur

histologische Diagnose	Therapie	Verlauf
76: fibröse Dysplasie	76a: modellierende Osteotomie 76b: OK-Teilresektion	nach 1. mod. Ost. klin. und rö. Zunahme nach Resektion noch konstante Auftreibung
63: oss. Riesenzellgeschwulst 64: fibröse Dysplasie 83a(SS): oss. Fibrom oder fib. Dysplasie 83 (PS): Osteom und chronisch akut rezidivierende Osteomyelitis 83a (ausw.): zem Fibrom N: 63/64: fibröse Dysplasie 83: Osteomyelitis 83b: narbiges Bindegewebe, kein Hinweis auf oss. Fib. oder fib. Dysplasie	63: modellierende Osteotomie, KH-Revision 64: modellierende Osteotomie 83a: mod. Osteotomie 83b: mod. Osteotomie	nach 1. mod. Ost. klin. und rö. Zunahme nach 2. mod. Ost. 18 J. lang konstant, dann erneut Beschwerden (rezidivierend) nach 1. mod. Ost. 83 weiterhin Beschwerden
82: fibröse Dysplasie	82: modellierende Osteotomie	nach mod. Ost. klin. und rö. konstant
73: fibröse Dysplasie	73: modellierende Osteotomie	nach mod. Ost. klin. und rö. konstant
78: fibröse Dysplasie	78: modellierende Osteotomie	nach Angabe des Patienten konstant
82: fibröse Dysplasie UK/KH 83: fibröse Dysplasie	82a: modellierende Osteotomie UK/KH 82b: modellierende Osteotomie UK 83: modellierende Osteotomie UK/KH	nach 1. mod. Ost. klin. und rö. noch Auftreibung im UK nach 2. mod. Ost. klin. und rö. noch konstante Auftreibung im UK
82: "Stellungnahme zu der klinischen Frage nach einer fibrösen Dysplasie am vorliegenden Material nicht möglich" (K 6368/82)	82: nur Probeexzision	ohne Therapie klin. und rö. konstant

Tab. 2b Fortsetzung

Fall	m/w	Alter	klinische Befunde	klinisch-chemisch P	Ca	a.P.	s.P.
25	m	48 J.	Auftreibung, li UK	-	-	-	-
26	m	7 J.	derbe Auftreibung, zweimal auswärts voroperiert, re UK	80: -	nor	-	-
27	w	51 J.	harte Auftreibung, 8 J. zuvor bemerkt, horizontaler Ast des gesamten UK	78: nor	nor	-	-
28	w	15 J.	harte Auftreibung, zweimal auswärts voroperiert, schmerzlos, re OK	77: nor -	nor nor	- -	- -
				79: nor	nor	-	-
29	w	44 J.	harte Auftreibung, vom HZA bemerkt, ziehende Schmerzen, re UK	75: nor 77: nor	nor nor	- -	- -
30	m	15 J.	Auftreibung, nach Extraktion des Zahnes 37 aufgetreten, druckschmerzhaft, Anästhesie NV_3 li, vom HZA überwiesen wegen Zyste im li UK	-	-	-	-
31	w	9 J.	keine Beschwerden, Zufallsbefund, vom HZA röntgenologisch festgestellt, re und li UK-Winkel	-	-	-	-
32	m	12 J.	harte Auftreibung, 3 Mon. zuvor bemerkt, leicht schmerzhaft, re UK	81: -	nor	-	-

röntgenologischer Befund	histologische Befunde
80: Aufhellung mit zentralen Verdichtungen, z. T. scharf, z. T. unscharf begrenzt, Kortikalis intakt, Zahnfehlstellungen, Wurzelresorption 83: -	80: Geflechtknochen, keine Osteoblastensäume, stellenweise Schaumzellen
80: polyzystische Aufhellung mit zentralen Verdichtungen; z. T. scharf, z. T. unscharf begrenzt, Kortikalis intakt 83: kein Anhalt für ein Rezidiv	80: Geflechtknochentrabekel nur z. T. verkalkt, keine Osteoblastensäume
78: polyzystische Aufhellungen mit zentralen Verdichtungen, abgrenzbar, Kortikalis intakt Szinti: massive Akt.anr. im gesamten UK, geringere Ant.anr. in der clavicula 83: konstant Aufhellung mit Verdichtungen	78: Geflecht- und lamellärer Knochen, z. T. Osteoblastensäume, z. T. vermehrt Osteoklasten kleine Kalkpartikel (Zement)
77: Aufhellung, Zahnfehlstellungen, Wurzelresorptionen CT: Verdichtung im OK, Destruktion der KH 83: kein Anhalt für ein Rezidiv	77: trabekelartig, z. T. verkalktes Osteoid; z. T. dichte, z. T. spärliche Osteoblastensäume, vereinzelt mehrkernige Riesenzellen 79: Geflechtknochenbildung, keine Osteoblasten, mehrkernige Riesenzellen, Bindegewebskapsel N: klassisches Bindegewebe, Y - artige Knochenbälkchen; trotz Kapsel: fib. Dys.
75: zystische Aufhellung, scharf abgr. Kortikalis intakt, Zahnfehlstellungen Szinti: umschriebene Akt.anr. re UK, keine Herde im übrigen Skelett 83: kein Anhalt für ein Rezidiv	75: spongiöser Geflechtknochen, Osteoidsäume, Osteoblastensäume
77: zystische Aufhellung, scharf abgrenzbar, Kortikalis verdünnt, Zahnfehlstellungen 83: -	77: Geflechtknochenbälkchen, darin junge Osteozyten, kaum Osteoblasten
78: polyzystische Aufhellung, scharf abgrenzbar, Kortikalis intakt, Zahnretention 83: knöcherne Regeneration	78a: kleine Knochensplitterchen mit breiten Osteoidsäumen, z. T. mit aktivierten Osteoblasten, auch mehrkernige Riesenzellen 78b: Geflechtknochenbildung, z. T. lamelläre Knochensplitterchen, wenig aktivierte Osteoblasten N: auch entzündliche Infiltrate, aber klin. und rö. Befunde sprechen für fib. Dys.
81: keine praeoperativen Röntgenbilder, Szinti: massive Aktivitätsanreicherung, scharf begrenzt, keine Herde im übrigen Skelett 83: Auftreibung, keine veränderte Struktur	81: lamelläre Knochenbälkchen, z. T. Osteoblastensäume, diskrete entzündliche Infaltrate N: klinischer Verlauf spricht für fibröse Dysplasie, nicht für Osteomyelitis

histologische Diagnose	Therapie	Verlauf
80: fibröse Dysplasie	80: UK-Resektion mit osteoplastischem Ersatz	Patient nicht erreichbar
80: fibröse Dysplasie N: fibröse Dysplasie	77a: auswärtige Operation 77b: auswärtige Operation 80: UK-Resektion mit osteoplastischem Ersatz	Zunahme nach 1. Operation Zunahme nach 2. Operation nach Resektion klin. und rö. kein Anhalt für ein Rezidiv
78: fibröse Dysplasie	78: nur Probeexzision	ohne Therapie: Patientin empfindet Zunahme, rö. konstante Auftreibung
77: fibröse Dysplasie 79: oss. Fibrom oder fibröse Dysplasie N: fibröse Dysplasie	77a: auswärtige Operation 77b: auswärtige Operation 77c: OK-Teilresektion 79: modellierende Osteotomie	Zunahme nach 1. Operation Zunahme nach 2. Operation nach Resektion klin. und rö. Rezidiv nach mod. Ost. klin. und rö. konstant
75: fibröse Dysplasie	75: Excochleation 77: Kammplastik mit cialitkons. Knorpel-Knochentranspl.	nach Excochleation klin. und rö. kein Anhalt für ein Rezidiv
77: fibröse Dysplasie	77: Excochleation	Patient zur Nachuntersuchung nicht erschienen
78a: fibröse Dysplasie 78b: oss. Fibrom oder fibröse Dysplasie N: fibröse Dysplasie	78: Excochleation	nach Excochleation klin. und rö. kein Anhalt für ein Rezidiv
81: fibröse Dysplasie N : fibröse Dysplasie	81: modellierende Osteotomie	nach mod. Ost. klin. und rö. konstant

Tab. 2c Osteomyelitis

Fall	m/w	Alter	klinische Befunde	klinisch-chemisch P	Ca	a.P.	s.P.
33	m	70 J.	rezidivierende Schwellungen und Schmerzen, vergrößerte Lymphknoten, unvollständige Wurzelfüllung 35, re und li UK	78: -	-	-	nor
				nor	nor	nor	nor
				nor	nor	nor	-
				nor	nor	nor	-
34	m	56 J.	rezidivierende Schwellungen und Schmerzen, knochenharte Auftreibung, keine vergrößerten Lymphknoten, tief zerstörte Zähne 35, 34, 33, 43, 44; re und li UK	81: nor	nor	-	-
				-	-	nor	-
				nor	nor	-	-
				↑	nor	nor	-
				82: nor	nor	nor	-
35	m	68 J.	rezidivierende Schwellungen und Schmerzen, seit 3 J., derbe Auftreibung, schmerzhaft, keine weiteren Entzündungszeichen, re UK	-	-	-	-
36	m	49 J.	derbe Schwellung, nicht fluktuierend, schmerzhaft, aufgetreten nach Extraktion der Zähne 36, 37; li UK	-	-	-	-
37	w	30 J.	knöcherne Auftreibung, rezidivierende Schmerzen, aufgetreten vor 3 J. nach Extraktion des Zahnes 48, Z.n. Herpes zoster re Gesichtshälfte, re UK	82: nor	nor	nor	-
38	w	25 J.	derbe Auftreibung, Zahn 35 wurzelbehandelt, perkussionsempfindlich, gelockert, li UK	-	-	-	-
39	w	28 J.	leichte Schwellung, druckschmerzhaft, Mundöffnung schmerzhaft eingeschränkt, auswärts voroperiert, re UK	82: nor	nor	-	-

röntgenologischer Befund	histologischer Befund
77: unregelmäßige Strukturauflockerung, nicht abgrenzbar, re UK Szinti: Aktivitätsanreicherung 78: Progredienz der Strukturauflockerung, Destruktion der Kortikalis Szinti: Progredienz 79: Kontinuitätsverlust 81: Progredienz, Strukturauflockerung reicht bis zum li Kieferwinkel 83: Strukturauflockerung des ges. UK	77: unregelmäßige Spongiosabälkchen, z. T. mit Osteoblastensäumen, z. T. Osteoklasten, lymphoplasmazelluläre entzündliche Infiltrate 78a: fibröses Bindegewebe, regelrechte Knochensplitter, Makrophagen, Lymphozyten, Plasmazellen 78b: Geflechtknochen, Osteoblastensäume, mehrkernige Riesenzellen
80: unregelmäßige Strukturauflockerung im gesamten UK, rechts mehr als links, nicht abgrenzbar; tiefzerstörte Zähne Szinti: am ehesten Osteomyelitis 81: Progredienz der Strukturauflockerung Szinti: deutliche Zunahme der Aktivitätsanreicherung 83: Befundbesserung	81a: unregelmäßige Knochenbälkchen, z. T. mit Osteoblastensäumen 81b: Knochenbälkchen, z. T. mit aktivierten Osteoblasten, entzündliche Infiltrate - entweder als Reaktion auf die 1. Biopsie oder in 1. Biopsie nicht getroffen
82: unregelmäßige Strukturauflockerung, nicht abgrenzbar Szinti: Aktivitätsanreicherung, relativ scharf begrenzt 83: Befundbesserung	82: lamellärer Knochen, Osteoblastensäume N : entzündliche Infiltrate, Abszeß mit Knochensequester
83: Strukturauflockerung, nicht abgrenzbar, Destruktion der Kortikalis	83a: lymphoplasmazelluläre entzündliche Infiltrate 83b: Knochenbälkchen, dichte Osteoblastensäume, lymphoplasmazelluläre entzündliche Infiltrate
82: diskrete Aufhellungs- und Verdichtungszone, nicht abgrenzbar Szinti: Aktivitätsanreicherung 83: -	82a: unauffälliges Knochengewebe 82b: Geflecht- und lamelläre Knochenbälkchen, u. U. "Knochenumbauprozesse ... im Sinne einer Randreaktion mit Knochenneubildung bei an anderer Stelle vorliegender Osteomyelitis" (K 5661/82 Nachbericht) 82c: lymphoplasmazelluläre Infiltrate, in Randbezirken Knochenneubildung
81: Auftreibung, Struktur nicht zu beurteilen, Zahn 35 wurzelgefüllt und überstopft 83: -	81: kortikales und spongiöses Knochengewebe, Osteoblastensäume, wenig Lymphozytenansammlungen
82: keine praeoperativen RÖ-bilder 83: -	82: unregelmäßige spongiöse Knochenbälkchen, z. T. lamelläre Knochenbälkchen, herdförmig Osteoblastensäume, entzündlich infiltriertes Bindegewebe N : entzündliche Infiltrate und klinischer Verlauf sprechen für Osteomyelitis

histologische Diagnose	Therapie	Verlauf
77: fibrosierende Osteomyelitis mit Knochenneubildung 78a: chronisch, akut rezidivierende Osteomyelitis 78b: oss. Fibrom	78: antibiotische Therapie 80: Sequestrotomie und Anfrischung der Knochenstümpfe 81: antibiotische Therapie	unter antibiotischer Therapie weiterhin rez. Schwellungen und Schmerzen 79: Kontinuitätsverlust durch Osteomyelitis unter antibiotischer Therapie weiterhin Beschwerden
81a: oss. Fibrom 81b: Osteomyelitis mit Knochenumbau und -neubildung	81a: Dekortikation, Einbringen einer Gentamycinkette 81b: UK-Resektion re 81c: antibiotische Therapie 82: UK-Teilresektion li und Rekonstruktion mit Rippentransplantat	nach Dekortikation weiterhin Beschwerden nach Resektion weiterhin Beschwerden Progredienz der Beschwerden nach Teilresektion noch zeitweise Beschwerden
82: oss. Fibrom N : Osteomyelitis, kein oss. Fibrom	82: Probeexzision antibiotische Therapie	weiterhin rezidivierende Beschwerden unter antibiotischer Therapie Besserung der Beschwerden
83a: Osteomyelitis bzw. Ostitis 83b: oss. Fibrom und Osteomyelitis N : nur Osteomyelitis	83a: antibiotische Therapie 83b: UK-Dekortikation 83c: UK-Teilresektion und Rekonstruktion m. Rippentransplantat	unter antibiotischer Therapie weiterhin Beschwerden nach Dekortikation weiterhin Beschwerden nach Resektion beschwerdefrei
82a: unauffälliges Knochengewebe 82b: oss. Fibrom, evtl. Knochenumbauprozesse im Randgebiet einer Osteomyelitis 82c: Osteomyelitis	82a: Dekortikation regio 47 82b: Dekortikation re UK-Ast 82c: UK-Teilresektion und Rekonstruktion mit Rippentransplantat	nach Dekortikation weiterhin Beschwerden nach Resektion klinisch Besserung
81: chronisch vernarbende Osteomyelitis, DD: oss. Fibrom	81: keine operative Therapie, Kontrolle empfohlen, da u. U. oss. Fibrom vorliegt	Patientin zur Nachuntersuchung nicht erschienen
82: fibröse Dysplasie N : Osteomyelitis	79: auswärts operative Therapie 83: antibiotische Therapie und Dekortikation	nach operativer Therapie weiterhin Beschwerden nach antibiotischer Therapie und Dekortikation klinisch Besserung

Tab. 2d sonstige Erkrankungen

Fall	m/w	Alter	klinische Befunde	klinisch-chemisch P	Ca	a.P.	s.P.
40	m	16 J.	Auftreibung, 14 J. zuvor bemerkt, schmerzlos, familiär gehäuft, OK und UK beidseits	-	-	-	-
41	m	7 J.	Auftreibung, 5 J. zuvor bemerkt, schmerzlos, familiär gehäuft, OK und UK beidseits	-	-	-	-
42	w	17 J.	keine Beschwerden, Zufallsbefund vom HZA röntgenologisch festgestellt, re UK	82: -	-	nor	-
				-	-	nor	-
43	w	15 J.	Auftreibung, Schleimhaut prall gespannt, fluktuierend, schmerzlos, li UK	80: -	-	↑	-
44	w	52 J.	derbe Auftreibung, 1/4 J. zuvor bemerkt, vorderer Gaumenbereich	-	-	-	-
45	m	16 J.	derbe Auftreibung, schmerzlos, vom HZA bemerkt, Zahnfehlstellungen, Zahnlockerung re OK	75: ↑	nor	-	-
				nor	nor	nor	-
				nor	-	nor	-
				78: -	-	nor	-

röntgenologischer Befund	histologischer Befund
78: großpolyzystische Aufhellung, verlagerte und retinierte Zähne 83: zunehmende Verdichtung, Befundbesserung	78: fibröses Bindegewebe, mehrkernige Riesenzellen, Hämosiderinablagerungen 79: keine Spongiosabälkchen, mehrkernige Riesenzellen 83: fibröses Bindegewebe, mehrkernige Riesenzellen, siderinspeichernde Makrophagen
81: kleinpolyzystische Aufhellung, verlagerte und retinierte Zähne 83: leicht zunehmende Verdichtung, leichte Befundbesserung	81: fibröses Bindegewebe, mehrkernige Riesenzellen, keine Knochenbildung
82: re UK: Aufhellung, z. T. abgrenzbar, Verdünnung der Kortikalis, von Zahn 33 bis zum re aufsteigenden Ast li UK: kleine Aufheylung, gut abgrenzbar 83: re UK: knöcherne Regeneration li UK: Verkleinerung der Aufhellung	82a (Schnellschnitt): Faserknochenbälkchen, Osteoblastensäume, keine Begrenzung 82b (Paraffinschnitt): kapillarreich, hämosiderinspeichernde Makrophagen, am Rande Geflechtknochenbildung
80: zystische Aufhellung, scharf abgrenzbar, Zahnfehlstellungen 82: Befundbesserung	80a (Schnellschnitt): Geflechtknochenlamellen, aktivierte Osteoblasten, fibröses Bindegewebe 80b (Paraffinschnitt): neugebildetes spongiöses Knochengewebe umgibt Tumor, mehrkernige Riesenzellen, kollagene Fasern, spindelförmige Zellen
80: keine praeoperativen RÖ-bilder 81 CT: Verdichtung der re KH	80a: atypische Fibroblasten bzw. Histiozyten, Kern- und Zellpolymorphie, Mitosen 80b: ruhigeres Zellbild, Riesenzellen, im angrenzenden Weichteilgewebe o. g. Veränderungen
74: Verdichtung 83: Z.n. OK-Resektion und Wiederaufbau durch osteoplastisches Transplantat, kein Anhalt für ein Rezidiv	74: Knochen-, Knorpel-, Zementbildung; vereinzelt Mitosen, keine Polymorphie 75: Knochengewebe, atypische Mitosen, erhebliche Polymorphie N : schon 74 atypisches Bindegewebe erkennbar, Knochenbildung, große Osteozyten, Knorpelbildung; aber 74 lag nur wenig Material zur Auswertung vor

histologische Diagnose	Therapie	Verlauf
78: Cherubismus 79: Cherubismus 83: Riesenzelltumor	79: modellierende Osteotomie 83: Entfernung verlagerter und retinierter Zähne, KH-Revision	nach mod. Ost. klin. konstant, rö. Befundbesserung
81: Cherubismus	81: modellierende Osteotomie	nach mod. Ost. klin. Zunahme, rö. leichte Befundbesserung
82a: am ehesten oss. Fibrom 82b: aneurysmatische Knochenzyste oder kapilläres Hämangiom	82: Excochleation des zystischen Prozesses im re UK	nach Excochleation klin. unauffällig, rö. Befundbesserung
80a: oss. Fibrom oder Epulis fibromatosa 80b: Enulis	80: UK-Teilresektion	nach Resektion klin. unauffällig, rö. Befundbesserung
80a: malignes fibröses Histiozytom 80b: in Knochengewebe Ähnlichkeit mit oss. Fibrom, in Weichteilen mal. fib. Histiozytom 81: mal. fib. Histiozytom	80: OK-Teilresektion 81: OK-Resektion, Strahlenbehandlung	nach Teilresektion Rezidiv nach Resektion Rezidiv und Metastasen, Exitus
74: oss. Fibrom 75: osteogenes Sarkom N : schon 74 osteogenes Sarkom	74: modellierende Osteotomie 75: OK-Resektion 82: Rundstiellappen 83: osteoplastischer Ersatz	nach mod. Ost. klin. und rö. Zunahme nach Resektion klin. und rö. kein Anhalt für ein Rezidiv

Tab. 3: Alter der Patienten zum Zeitpunkt der Probeexzision bzw. der Erstmanifestation

Tab. 3a: Patienten mit Osteofibrom

$Alter_{obj.}$[1]	7	12	12	14	16	16	21	25	26	31	35	40	44	53	60	69
$Alter_{subj.}$[2]	7	-[3]	-	13	16	16	21	24	-	-	35	32	24	-	60	-

Tab. 3b: Patienten mit fibröser Dysplasie

$Alter_{obj.}$[1]	6	7	9	12	15	15	15	16	18	20	25	44	48	51
$Alter_{subj.}$[2]	6	-	9	12	15	15	15	11	9	20	16	44	-	43

1: Alter zum Zeitpunkt der Probeexzision
2: Alter beim Auftreten erster Symptome
3: fehlende Angaben

Die prozentuale Verteilung der klassierten Altersgruppen zeigt die Häufung der fibrösen Dysplasien und der Osteofibrome in der Klasse von 11 bis 20 Jahren. Beide Erkrankungen sind aber auch bei älteren Patienten aufgetreten (Abb. 1).

Bei zehn (71 %) der Patienten mit fibröser Dysplasie trat die Erkrankung vor dem 20. Lebensjahr, also vor Ende des Skelettwachstums auf. Für das Osteofibrom war dies nur bei sechs Patienten (38 %) der Fall.

Die Linksverschiebung der empirischen Verteilungsfunktion deutet an, daß von der fibrösen Dysplasie mehr junge Patienten betroffen waren als vom Osteofibrom (Abb. 2).

Die statistische Überprüfung der Verteilungsfunktionen mit dem U-Test (KOLLEGIUM BIOMATHEMATIK NW, 1976) ergab jedoch für α = 0,05 keinen signifikanten Unterschied.

Beim Osteofibrom fand sich nach der ersten Operation bei drei Patienten ein weiteres Wachstum vor dem 20. Lebensjahr und bei drei Patienten nach dem 20. Lebensjahr, also nach Abschluß der Skelettreifung. Bei der fibrösen Dysplasie trat eine postoperative Größenzunahme nur in vier Fällen vor dem 20. Lebensjahr und in keinem Fall danach auf.

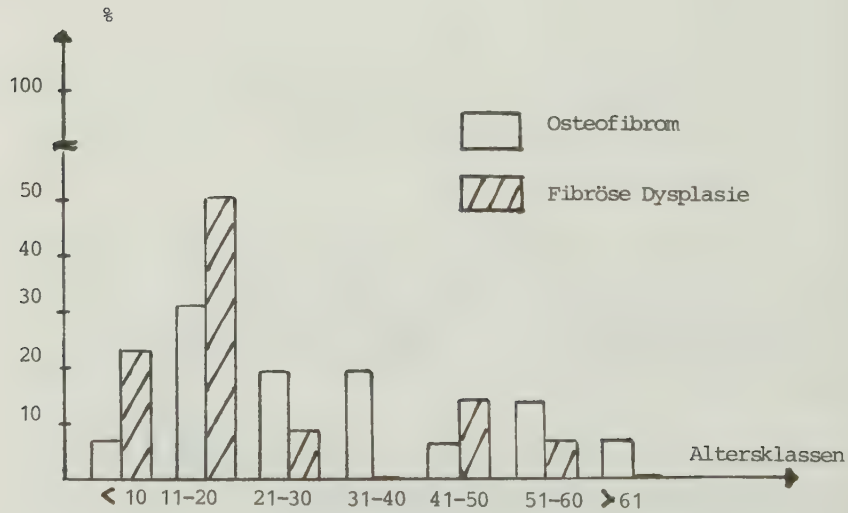


Abb. 1 Prozentuale Verteilung der Altersklassen

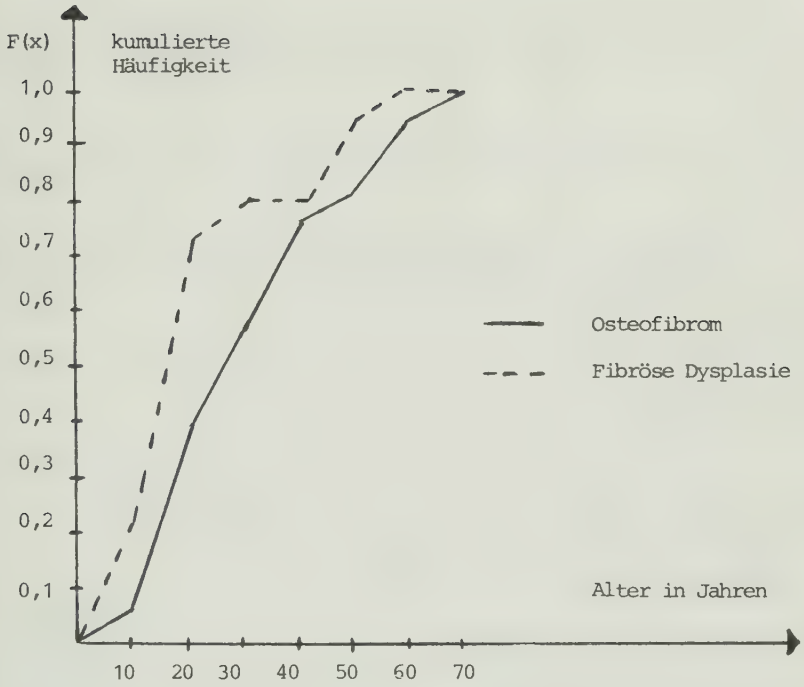


Abb. 2 Empirische Verteilungsfunktion für die klassierten Daten des Merkmals "Alter"

2.4. Geschlecht der Patienten

Die geschlechtsbezogene Verteilung ist in Tabelle 4 dargestellt.

Tab. 4 Geschlechtsbezogene Verteilung

Erkrankung / Anzahl	männliche Patienten	weibliche Patienten
Osteofibrom	7	9
fibröse Dysplasie	7	7

Bei beiden Erkrankungen ist keine deutliche geschlechtsbezogene Verteilung zu erkennen.

2.5. Anamnestische Angaben

Bei keinem Patienten fand sich in der Anamnese ein Hinweis auf eine familiäre Häufung.

Vier Patienten mit Osteofibrom (25 %) und vier Patienter mit fibröser Dysplasie (29 %) gaben an, daß der Prozeß spontan- oder durckschmerzhaft sei. Eine Patientin mit Osteofibrom klagte über rezidivierende Schwellungen.

Bei einem Patienten mit Osteofibrom und bei zwei Patienten mit fibröser Dysplasie konnte anamnestisch eine Traumatisierung der betroffenen Region eruiert werden.

2.6. Klinische Befunde

In einem Fall wurde die fibröse Dysplasie als röntgenologischer Zufallsbefund vom Hauszahnarzt festgestellt.

Bei einem Osteofibrom fiel die Erkrankung durch eine Spontanfraktur des Unterkiefers auf.

Die übrigen fibrösen Dysplasien und Osteofibrome manifestierten sich als derbe bis harte Auftreibungen.

Die Lokalisation der Läsionen ist in Tabelle 5 dargestellt.

Tab. 5 Lokalisation

Lokalisation / Erkrankung	Oberkiefer und Kieferhöhle	Unterkiefer	sonstige Lokalisation
Osteofibrom	10 (62,5 %)	6 (37,5 %)	0
fibröse Dysplasie	5 (27,8 %)	10 (53,6 %)	3 (16,7 %)

Bei einer Patientin mit fibröser Dysplasie waren der Oberkiefer, der Unterkiefer einschließlich des Gelenkköpfchens sowie die Schädelkalotte betroffen. Bei einer weiteren Patientin war der gesamte horizontale Unterkieferast einschließlich der Frontzahnregion befallen. Ein anderes Mal war die Veränderung in beiden Kieferwinkeln lokalisiert. Daraus ergibt sich in Tabelle 5 für die fibröse Dysplasie eine größere Anzahl an Läsionen als es der Patientenzahl entspricht.

Die statistische Auswertung der Lokalisation der Läsionen mit dem exakten Vier-Felder-Test nach FISHER (DOCUMENTA GEIGY, 6. ed.) ergab für α = 0,05 zwischen beiden Erkrankungen keinen signifikanten Unterschied bezüglich der Lokalisation.

Bei je zwei Patienten ist die Aktivität der alkalischen Phosphatase im Serum bestimmt worden. Die Untersuchung ergab für das Osteofibrom normale, für die fibröse Dysplasie erhöhte Werte.

2.7. Röntgenologische Befunde

Bei 13 Patienten mit Osteofibrom und bei 10 Patienten mit fibröser Dysplasie standen praeoperative Röntgenbilder zur Auswertung zur Verfügung; bei einem Patienten mit Osteofibrom und bei drei Patienten mit fibröser Dysplasie war der praeoperative Befund in der Ambulanzkarte dokumentiert. Bei zwei weiteren Patienten mit Osteofibrom, bei denen eine modellierende Osteotomie durchgeführt worden war, wurde die Struktur des Prozesses an Hand postoperativer Röntgenbilder beurteilt. In einem Fall von fibröser Dysplasie waren keine Angaben verfügbar. Bei einer Patientin mit Osteofibrom war kein pathologischer Befund zu erheben.

Da bei einer Patientin mit fibröser Dysplasie Ober- und Unterkiefer befallen waren, ergaben sich 14 Lokalisationen bei 13 beurteilten Fällen.

Es wurde also die röntgenologische Struktur von 15 Osteofibromen und 14 fibrösen Dysplasien ausgewertet.

Die röntgenologische Struktur der Läsionen ist in den Tabellen 6 und 7 dargestellt. In den Tabellen 8 und 9 ist

die Begrenzung der Läsionen bezogen auf die Erkrankung bzw. auf die Struktur dargestellt.

Tab. 6 Röntgenologische Struktur der Läsionen in Abhängigkeit von der Erkrankung

Struktur / Erkrankung	Verdichtung	Aufhellung und Verdichtung	Aufhellung
Osteofibrom	9 Pat. (60,0 %)	5 Pat. (33,3 %)	1 Pat. (6,7 %)
fibröse Dysplasie	6 Pat. (42,9 %)	3 Pat. (21,4 %)	5 Pat. (35,7 %)

Tab. 7 Röntgenologische Struktur der Läsionen in Abhängigkeit von der Lokalisation

Struktur / Lokalisation	Verdichtung	Aufhellung und Verdichtung	Aufhellung
Oberkiefer	13 Pat. (92,9 %)	-	1 Pat. (7,1 %)
Unterkiefer	-	8 Pat. (61,5 %)	5 Pat. (38,5 %)
sonstige Lokalisationen	2 Pat.	-	-

Tab. 8 Begrenzung der Läsionen in Abhängigkeit von der Erkrankung

Erkrankung \ Begrenzung	abgrenzbar	z. T. abgrenzbar	nicht abgrenzbar	keine Angaben zur Begrenzung
Osteofibrom	6 Pat. (40,0 %)	3 Pat. (20,0 %)	5 Pat. (33,3 %)	1 Pat. (6,7 %)
fibröse Dysplasie	5 Pat. (35,7 %)	2 Pat. (14,3 %)	4 Pat. (28,6 %)	3 Pat. (21,4 %)

Tab. 9 Begrenzung der Läsionen in Abhängigkeit von der Struktur

Struktur \ Begrenzung	abgrenzbar	z. T. abgrenzbar	nicht abgrenzbar	keine Angaben zur Begrenzung
Verdichtung	4 Pat. (26,7 %)	1 Pat. (6,7 %)	7 Pat. (46,7 %)	3 Pat. (20,0 %)
Aufhellung und Verdichtung	3 Pat. (37,5 %)	4 Pat. (50,0 %)	1 Pat. (12,5 %)	-
Aufhellung	4 Pat. (66,7 %)	-	1 Pat. (16,7 %)	1 Pat. (16,7 %)

Eine statistische Überprüfung mit dem exakten Vier-Felder-Test nach FISHER (DOCUMENTA GEIGY, 6. ed.) ergab für $\alpha = 0{,}05$ keinen signifikanten Unterschied zwischen den beiden Erkrankungen bezüglich der röntgenologischen Struktur oder der Begrenzung.

Aus Tabelle 7 wird ersichtlich, daß die Läsionen sich im Oberkiefer fast ausschließlich als Verdichtungen manifestierten, während im Unterkiefer immer Aufhellungen - allein oder in Kombination mit Verdichtungen - erkennbar waren. Bei einem Patienten mit Osteofibrom war über einen Zeitraum von vier Jahren eine zunehmende Verdichtung des Prozesses festzustellen.

In Tabelle 9 wird deutlich, daß die Begrenzung der Läsion mit der röntgenologischen Struktur in Zusammenhang steht, nämlich daß Prozesse mit Aufhellungsbezirken eher abgrenzbar sind als reine Verdichtungen.

Zahnfehlstellungen fanden sich bei drei Patienten mit Osteofibrom und bei fünf Patienten mit fibröser Dysplasie. Bei einem Patienten mit Osteofibrom und bei zwei Patienten mit fibröser Dysplasie war eine partielle Wurzelresorption erfolgt.

Die Kortikalis war beim Osteofibrom und bei der fibrösen Dysplasie in je einem Fall verdünnt, aber nicht zerstört; bei den übrigen Läsionen war sie unverändert.

Eine Ganzkörperszintigraphie ist bei zwei Patienten mit Osteofibrom und bei fünf Patienten mit fibröser Dysplasie durchgeführt worden. Bei einer Patientin mit fibröser Dysplasie ergab sich hierbei neben einer massiven Anreicherung im gesamten Unterkiefer eine leichte Anreicherung im linken Schlüsselbein, bei einer anderen waren mehrere einseitig lokalisierte Herde im Schädel- und Gesichtsskelett nachweisbar. Bei den übrigen Patienten fanden sich keine weiteren Herde außer denen im Gesichtsskelett.

2.8. Histologische Befunde

Die histologischen Präparate sind im Pathologischen Institut der Universität Tübingen sowie in Einzelfällen zusätzlich von auswärtigen Instituten befundet worden.

Da bei einigen Patienten mehrere Probeexzisionen bzw. Operationen durchgeführt wurden, gelangten beim ossifizierenden Fibrom 26 und bei der fibrösen Dysplasie 20 Befunde zur Auswertung.

Bei beiden Erkrankungen bestand die Grundstruktur aus fibrösem Bindegewebe mit regelrecht ausdifferenzierten Fibroblasten und Kollagenfasern.

Die weiteren histologischen Strukturen sind in Tabelle 10 aufgelistet.

Bei der Nachbefundung durch Fr. Prof. Fischbach wurde in fünf von vierzehn Fällen die Diagnose unter Berücksichtigung der röntgenologischen Befunde und des klinischen Verlaufs geändert.

Im einzelnen lag in je zwei Fällen an Stelle eines Osteofibroms bzw. einer fibrösen Dysplasie eine Osteomyelitis vor. Hierfür sprachen z. T. diskrete, z. T. deutliche lymphoplasmazelluläre Infiltrate sowie rezidivierende Beschwerden. Bei zwei dieser Patienten konnte durch antibiotische Therapie eine Besserung erreicht werden.

Bei einem anderen Patienten war zunächst ein ossifizierendes Fibrom diagnostiziert worden. Die histologische Untersuchung des Rezidivs ergab ein osteogenes Sarkom. Bei der Nachbefundung konnte man - mit dem Wissen um den weiteren Verlauf - feststellen, daß schon das erste Präparat aus einem osteogenen Sarkom stammte.

Tab. 10 Histologische Befunde

Befund \ Erkrankung	Osteofibrom	fibröse Dysplasie
Faserknochen	11 (42,3 %)[1]	10 (50,0 %)[1]
lamellärer Knochen	5 (19,2 %)	2 (10,0 %)
Faser- und lamellärer Knochen	3 (11,5 %)	2 (10,0 %)
spongiöser und kompakter Knochen	7 (26,9 %)	7 (35,0 %)
kalkhaltiges Material ohne Knochenstruktur	6 (23,1 %)	2 (10,0 %)
keine Osteoblastensäume oder keine Angabe	12 (46,2 %)	7 (35,0 %)
Osteoblastensäume, spärlich oder randständig	3 (11,5 %)	9 (45,0 %)
Osteoblastensäume, zahlreich	11 (42,3 %)	4 (20,0 %)
Osteoklasten und mehrkernige Riesenzellen	6 (23,1 %)	8 (40,0 %)
entzündliche Infiltrate	2 (7,7 %)	2 (10,0 %)
bindegewebige Kapsel (scharfe Abgrenzung)	2 (7,7 %)	1 (5,0 %)
unscharfe Abgrenzung	1 (3,8 %)	1 (5,0 %)
keine Angaben zur Abgrenzung	23 (88,5 %)	18 (90,0 %)

1 : Bezogen auf 26 (20) histologische Befunde beim Osteofibrom (bei der fibrösen Dysplasie)

2.9. Differentialdiagnose

In fünf Fällen war an Hand der histologischen Präparate allein keine sichere Differenzierung zwischen Osteofibrom und fibröser Dysplasie möglich, aber unter Berücksichtigung der klinischen und röntgenologischen Befunde sowie des klinischen Verlaufs konnte eine eindeutige Diagnose gestellt werden.

Schwierigkeiten ergaben sich in dieser Untersuchung bei der Abgrenzung des Osteofibroms und der fibrösen Dysplasie gegen die Osteomyelitis und umgekehrt.

Bei sechs Patienten mit Osteomyelitis konnte nach dem histologischen Präparat ein ossifizierendes Fibrom, bei einer Patientin eine fibröse Dysplasie nicht sicher ausgeschlossen werden (Fall 33 bis 39).

Umgekehrt ließ bei einem Patienten mit fibröser Dysplasie das histologische Bild auch an eine Osteomyelitis denken (Fall 32).

Bei einem anderen Patienten wurde zunächst eine Osteomyelitis, später zusätzlich ein ossifizierendes Fibrom diagnostiziert. In diesem Fall bleibt die Frage offen, ob das Osteofibrom schon am Anfang bestand oder ob es sich erst später entwickelte (Fall 12).

Bei einer weiteren Patientin, die in der Kindheit mehrfach wegen einer fibrösen Dysplasie operiert worden war, entwickelte sich später an derselben Stelle eine Osteomyelitis (Fall 19).

Ferner wurde in einem Fall von osteogenem Sarkom an Hand des histologischen Präparates zunächst ein ossifizierendes

Fibrom diagnostiziert. Erst das Rezidiv ergab die Diagnose osteogenes Sarkom (Fall 45). Bei der Nachbefundung fanden sich jedoch auch im ersten Präparat atypische Zellen, so daß keine maligne Entartung vorlag.

2.10. Therapie und Verlauf

2.10.1. Definition wichtiger Begriffe

Bevor man den Zusammenhang zwischen einer bestimmten Therapie und dem klinischen Verlauf untersuchen kann, muß das Ausmaß der verschiedenen operativen Eingriffe definiert werden.

Modellierende Osteotomie:

Dabei wird die ursprüngliche Knochenkontur wiederhergestellt unter Abtragung von Knochenmaterial, wobei das veränderte Gewebe nicht vollständig entfernt wird.

Excochleation:

Bei diesem Eingriff soll der krankhafte Prozeß vollständig ausgeschält werden.

Partielle Resektion:

Auch hierbei sollen keine Anteile der Läsion zurückbleiben. Es ist jedoch nur der Alveolarfortsatz betroffen; die Kontinuität des Unterkieferastes bleibt erhalten.

Radikale Resektion:

Das erkrankte Gewebe soll ebenfalls völlig entfernt werden, jedoch unter Einhaltung eines Sicherheitsabstandes von der Läsion. Beim Unterkiefer geht die Kontinuität verloren und muß durch ein Knochentransplantat wiederhergestellt werden.

Des weiteren ist es notwendig, zwischen Rezidiv und Größenzunahme zu unterscheiden. Als Rezidiv wurde ein Wiederauftreten des Prozesses definiert, nachdem eine Operation durchgeführt worden war mit dem Ziel, die Läsion vollständig zu entfernen. Eine Wachstumstendenz nach modellierender Osteotomie dagegen wurde als Größenzunahme bezeichnet.

2.10.2. Anzahl der Operationen pro Patient

In Tabelle 11 ist dargestellt, wieviel Operationen pro Patient durchgeführt worden sind.

Tab. 11 Anzahl der Operationen pro Patient

Anzahl OP/Pat. / Erkrankung	0 OP	1 OP	2 OP	3 OP
Osteofibrom	0	9 Pat. (56,3 %)	5 Pat. (31,3 %)	2 Pat. (12,5 %)
fibröse Dysplasie	1 Pat. (7,1 %)	8 Pat. (57,1 %)	3 Pat. (21,4 %)	2 Pat. (14,3 %)

Die prozentuale Verteilung der Anzahl an Operationen läßt zwischen den beiden Erkrankungen keinen deutlichen Unterschied erkennen (Abb. 3).

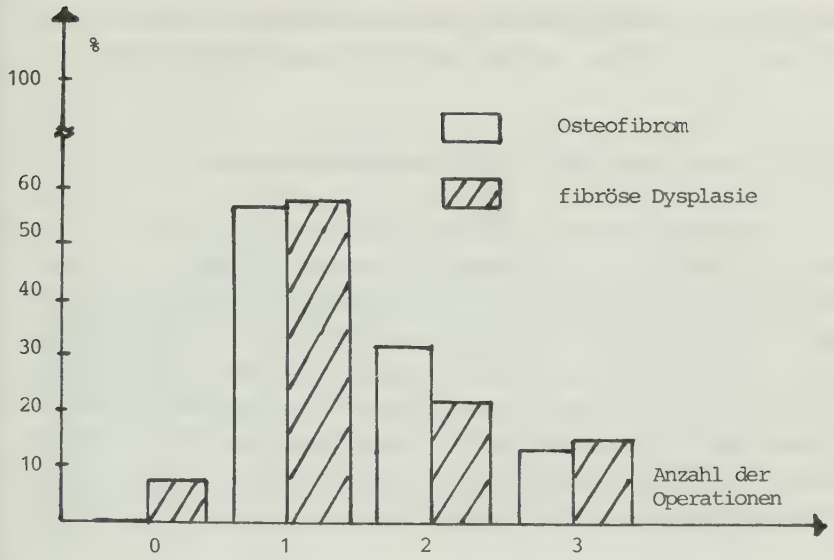


Abb. 3 Prozentuale Verteilung der Anzahl an Operationen

2.10.3. Verlauf in Abhängigkeit von der Radikalität der Erstoperation

Sechs Patienten, bei denen keine Operation oder keine Nachuntersuchung durchgeführt wurde bzw. die 1983 das erste Mal operiert wurden, sind in diese Auswertung nicht einbezogen worden. Es wurden 13 Fälle von Osteofibrom und 11 Fälle von fibröser Dysplasie beurteilt.

In Tabelle 12 ist dargestellt, welcher Eingriff bei Patienten mit einer bzw. mehr als einer Operation als erster durchgeführt worden ist.

Hieraus ist zwischen beiden Erkrankungen kein Unterschied bezüglich des Verlaufs in Abhängigkeit von der Radikalität des Ersteingriffs erkennbar.

Der Verlauf in Abhängigkeit vom Alter des Patienten ist in Kap. 2.3. (Alter der Patienten) dargestellt worden.

2.10.4. Beziehung zwischen Therapie und Verlauf

Die Beziehung zwischen Therapie und klinischem Verlauf ist für alle Fälle, die ausgewertet wurden, in Tabelle 13 dargestellt, und zwar nicht patientenbezogen, sondern für jeden einzelnen Eingriff. Da einige Patienten mehrfach operiert wurden, ergibt sich eine größere Anzahl von Eingriffen als es der Patientenzahl entspricht, nämlich 25 Operationen bei Osteofibrom und 22 Operationen bei der fibrösen Dysplasie. Ferner wurde bei je einem Patienten der Verlauf ohne chirurgischen Eingriff beurteilt.

Tab. 12 Anzahl der Operationen in Abhängigkeit von der Radikalität des Ersteingriffs

a) für das Osteofibrom
b) für die fibröse Dysplasie

Zahl der Patienten mit: Ersteingriff	1 Operation	mehr als 1 Operation	
modellierende Osteotomie	3 Pat. (23,1 %)	3 Pat. (23,1 %)	
Excochleation	1 Pat. (7,7 %)	1 Pat. (7,7 %)	
partielle Resektion	1 Pat. (7,7 %)	-	
radikale Resektion	1 Pat. (7,7 %)	-	
auswärtige Operation, Art des Eingriffs unbekannt	-	3 Pat. (23,1 %)	a
modellierende Osteotomie	4 Pat. (36,4 %)	3 Pat. (27,3 %)	
Excochleation	2 Pat. (18,2 %)	-	
partielle Resektion	-	-	
radikale Resektion	-	-	
auswärtige Operation, Art des Eingriffs unbekannt	-	2 Pat. (18,2 %)	b

Tab. 13 Beziehung zwischen Therapie und klinischem Verlauf[1]

a) für das Osteofibrom

b) für die fibröse Dysplasie

Verlauf / Therapie	maligne Entartung	Rezidiv	Größenzunahme/ weitere Beschwerden	Prozeß konstant	o.B.	keine Angabe, da OP 83	keine Nachuntersuchung
ohne Therapie	-	-	1 (3,8 %)	-	-	-	-
modellierende Osteotomie	-	-	3 (11,5 %)	6 (23,1 %)	-	2 (8,7 %)	-
Excochleation	-	-	1 (3,8 %)	-	1 (3,8 %)	-	1 (3,8 %)
partielle Resektion	-	1 (3,8 %)	-	-	4 (15,4 %)	-	1 (3,8 %)
radikale Resektion	-	-	-	-	2 (7,7 %)	-	-
auswärtige Operation, Art des Eingriffs unbekannt	-	-	3 (11,5 %)	-	-	-	-

a

ohne Therapie	-	-	-	1 (4,3 %)	-	-	-
modellierende Osteotomie	-	-	3 (13,0 %)	7 (30,4 %)	-	1 (4,3 %)	-
Excochleation	-	-	-	-	2 (8,7 %)	-	1 (4,3 %)
partielle Resektion	-	1 (4,3 %)	-	1 (4,3 %)	-	-	-
radikale Resektion	-	-	-	-	1 (4,3 %)	-	1 (4,3 %)
auswärtige Operation, Art des Eingriffs unbekannt	-	-	4 (17,4 %)	-	-	-	-

b

1: Der Verlauf ist operationsbezogen, nicht patientenbzeogen dargestellt. Dadurch ergibt sich eine größere Anzahl an Verläufen als es der Patientenzahl entspricht.

3. Diskussion

3.1. Terminologie

Seit der ersten Beschreibung fibro-ossärer Erkrankungen sind zahlreiche Begriffe gebräuchlich, die z. T. für gleiche, z. T. für verschiedene Krankheitsbilder verwendet werden. Umstritten ist auch, ob das ossifizierende Fibrom und die fibröse Dysplasie das gleiche oder verschiedene Krankheitsbilder darstellen und ob ein fließender Übergang möglich ist (LANGDON et al., 1976; MITTERMAYER, 1976; PINDBORG und KRAMER, 1971; REED und HAGY, 1965; SCHLUMBERGER, 1946; UEHLINGER, 1940). Dadurch entsteht eine verwirrende Nomenklatur. TEST et al. (1976) sind sogar der Ansicht, daß die Klassifizierung oft nach Gutdünken erfolgt, so daß die Terminologie wertlos wird.

JACOB et al. (1978) empfehlen im Tumor-Histologie-Schlüssel als Vorzugsbezeichnung den Ausdruck Osteofibrom. Der Begriff ossifizierendes Fibrom, der vom Pathologischen Institut der Universität Tübingen verwandt wird, ist als Synonym anerkannt. Entsprechend werden in dieser Arbeit beide Bezeichnungen gleichbedeutend verwendet.

Der Ausdruck fibröse Dysplasie ist nicht umstritten.

In Übereinstimmung mit der neueren Literatur werden das ossifizierende Fibrom und die fibröse Dysplasie vom Pathologischen Institut der Universität Tübingen als getrennte Erkrankungen angesehen (EVERSOLE et al., 1972; PINDBORG und HJØRTING-HANSEN, 1974; SPJUT et al., 1979).

3.2. Ätiologie

Die Ätiologie der fibro-ossären Erkrankungen ist noch weitgehend ungeklärt. Die meisten Autoren nehmen für das Osteofibrom eine neoplastische Genese an (EVERSOLE et al., 1972; PINDBORG und HJØRTING-HANSEN, 1974; TIECKE, 1965). Damit steht das weite Altersspektrum und die Tendenz zu anhaltendem Wachstum bei unseren Patienten in Einklang. Die vier Fälle, in denen der Prozeß nach modellierender Osteotomie konstant blieb, widersprechen jedoch dieser Theorie.

Die fibröse Dysplasie wird als dysplastische Erkrankung des wachsenden Knochen angesehen (BECKER und MORGENROTH, 1979; GRIMM, 1981a; LICHTENSTEIN und JAFFE, 1942; LUCAS, 1976). Auch in dieser Studie trat die Veränderung gehäuft vor dem 20. Lebensjahr, also vor Abschluß der Skelettreifung auf. Dem steht die Manifestation bei drei älteren Patienten entgegen, sofern man nicht annimmt, daß es sich um die späte Entdeckung einer in der Jugend entstandenen Läsion handelt. Hierzu paßt, daß die Veränderung bei zwei dieser Patienten keine Wachstumstendenz zeigte. Beim dritten war die Vorgeschichte nicht bekannt.

Bei keinem unserer Patienten fand sich anamnestisch ein Hinweis auf eine familiäre Häufung der Erkrankung, wie sie für die fibröse Dysplasie diskutiert wird (GRIMM, 1981a; HEUSER, 1971; KRÜGER, 1979; ROTTER und LAPP, 1958). Es ist jedoch nicht ausgeschlossen, daß die Autoren, die eine familiäre Häufung befürworten, den autosomal-dominant vererbten Cherubismus der fibrösen Dysplasie als Sonderform zuordnen. Einige Autoren nennen ein Trauma als möglichen Auslöser der fibrösen Dysplasie (GRIMM, 1981a; KIEHN et al., 1961; SCHLUMBERGER, 1946). Ein solches Ereignis ließ sich jedoch nur bei einem Patienten mit Osteofibrom und bei zwei Patienten mit fibröser Dysplasie anamnestisch eruieren und scheint daher keine allein ausschlaggebende Bedeutung zu haben.

3.3. Diagnostik

Es ist unbestritten, daß auch bei der Diagnostik fibroossärer Läsionen, vor allem bei Lokalisation im Gesichtsskelett, anamnestische und klinische Daten sowie röntgenologische und histologische Befunde berücksichtigt werden müssen (MAKEK, 1983; NOLTENIUS, 1981; SCHILLI et al., 1970).

3.3.1. Alter der Patienten

Es ist schwer zu beurteilen, in welchem Alter eine Erkrankung bevorzugt auftritt, da der Beginn des Prozesses nicht mit der klinischen Manifestation identisch ist. Ferner ist die Aufmerksamkeit der Patienten für solche Veränderungen individuell verschieden. Daher bleibt die Frage offen, ob eine Läsion bei älteren Patienten so spät entstanden ist oder erst so spät entdeckt wurde. Deshalb kann bei einem älteren Patienten eine fibröse Dysplasie diagnostiziert werden, auch wenn diese im allgemeinen als eine Erkrankung des Jugendalters gilt (FESSELER und HAUNFELDER, 1972; NOLTENIUS, 1981; PINDBORG und KRAMER, 1971).

Entsprechend traten in dieser Untersuchung knapp 3/4 der fibrösen Dysplasien vor dem 20. Lebensjahr auf. Bei beiden Erkrankungen zeigte sich ein Häufigkeitsgipfel im 2. Lebensjahrzehnt, aber bei 63 % der Patienten mit Osteofibrom manifestierte sich die Erkrankung erst später.

Es finden sich keine einheitlichen Angaben darüber, in welchem Alter das Osteofibrom bevorzugt auftritt (LUCAS, 1976; PINDBORG und HJØRTING-HANSEN, 1974; WALDRON, 1970). Bei unseren Patienten reichte das Altersspektrum von 8 bis 69 Jahren.

Der Verlauf scheint bei der fibrösen Dysplasie eher von der Skelettreibung abhängig zu sein als beim Osteofibrom (FESSELER und HAUNFELDER, 1972; LAUTENBACH und DOCKHORN, 1968; ROTTER, 1980; THOMA, 1956). Bei drei unserer Patienten mit Osteofibrom trat nach dem 20. Lebensjahr postoperatives Wachstum auf. Für die fibröse Dysplasie war dies bei keinem Patienten der Fall.

3.3.2. Geschlechtsbezogene Verteilung

Während zahlreiche Autoren für beide Erkrankungen ein gehäuftes Auftreten bei Frauen angeben (EVERSOLE et al., 1972; PINDBORG und HJØRTING-HANSEN, 1974; WALDRON, 1970; ZIMMERMANN et al., 1958), konnte bei unseren Patienten weder für die fibröse Dysplasie noch für das Osteofibrom eine statistisch signifikante geschlechtsbezogene Verteilung festgestellt werden.

3.3.3. Klinische Daten

Bei beiden Erkrankungen manifestiert sich der Prozeß häufig als harte Auftreibung des betroffenen Knochen (KRÜGER, 1979; LANGDON et al., 1976; MITTERMAYER, 1976; WALDRON, 1970). Dies war auch bei den meisten unserer Patienten der Fall. Bei einer fibrösen Dysplasie wurde die Veränderung als röntgenologischer Zufallsbefund entdeckt. Die Auftreibung kann bei beiden Erkrankungen zu starker funktioneller und kosmetischer Beeinträchtigung führen.

Schmerz ist kein charakteristisches oder häufiges Symptom bei fibro-ossären Prozessen (BECKER und MORGENROTH, 1979; FU und PERZIN, 1974), aber je ein Viertel unserer Patienten gab an, daß die Läsion spontan- oder druckschmerzfrei sei. Eine Patientin mit Osteofibrom klagte über rezidivie-

rende Schwellungen. Durch einen solchen Verlauf kann die Abgrenzung gegen eine Osteomyelitis erheblich erschwert werden (s. a. Kap. 3.3.6. Differentialdiagnose).

Eine Spontanfraktur trat bei einer Patientin mit Osteofibrom im Unterkiefer auf. Dieses Ereignis wird von BÜCHNER und GRUNDMANN (1974) auch als seltene Komplikation der fibrösen Dysplasie erwähnt.

Für das Osteofibrom wird eine Häufung im Unterkiefer angegeben (EVERSOLE et al., 1972; HAMNER et al., 1968; SCHLEGEL und WINTER, 1982). Hier dagegen war zu 63 % der Oberkiefer betroffen.

Die fibröse Dysplasie soll vor allem im Oberkiefer vorkommen (LUCAS, 1976; NOLTENIUS, 1981), aber bei unseren Patienten war zu 56 % der Unterkiefer befallen. Drei Läsionen (17 %) waren außerhalb der Kiefer lokalisiert.

Während das Gelenkköpfchen und die Frontzahnregion bei fibröser Dysplasie meist freibleiben sollen (FESSELER und HAUNFELDER, 1972; GORLIN und GOLDMAN, 1970), war in dieser Untersuchung bei einer Patientin der gesamte aufsteigende Ast einschließlich des Gelenkköpfchens betroffen. Bei einer anderen Patientin war der ganze horizontale Ast des Unterkiefers ohne Aussparung des Frontzahngebietes befallen.

Für das Osteofibrom werden keine klinisch-chemischen Veränderungen angegeben. In der aktiven Phase einer fibrösen Dysplasie dagegen können die Serum-Werte der alkalischen Phosphatase entsprechend einer vermehrten Osteoblastentätigkeit und Knochenneubildung erhöht sein (BÜCHNER und GRUNDMANN, 1974). Die Bestimmung der alkalischen Phosphatase ergab bei zwei unserer Patienten mit Osteofibrom normale Werte. Bei den Patienten mit fibröser

Dysplasie war das Enzym nur in zwei Fällen bestimmt worden, wobei sich eine erhöhte Aktivität ergab. Für eine endgültige Aussage über den diagnostischen Wert dieser Untersuchung sind weitere Bestimmungen der Enzymaktivität notwendig.

3.3.4. Röntgenologische Befunde

Bei fünf Patienten mit fibröser Dysplasie und bei zwei Patienten mit Osteofibrom wurde, wie von EPSTEIN et al. (1981) empfohlen, eine Ganzkörperszintigraphie auf der Suche nach weiteren Herden durchgeführt. Hierbei ergab sich bei einer Patientin mit fibröser Dysplasie neben einer massiven Aktivitätsanreicherung im Unterkiefer eine leichte Anreicherung im Schlüsselbein. Im übrigen bestand bei keinem unserer Patienten ein Anhalt für eine polyostotische fibröse Dysplasie. Bei einer Patientin fanden sich mehrere, einseitig lokalisierte Herde im Schädel- und Gesichtsskelett im Sinne einer oligostotischen fibrösen Dysplasie.

Beide Erkrankungen können sich als Aufhellung, Aufhellung mit Verdichtungen oder als reine Verdichtung darstellen. Die Aufhellung wird von einigen Autoren als Frühphase, die Verdichtung als Spätphase angesehen (LAUTENBACH und DOCKHORN, 1968; PINDBORG und KRAMER, 1971; SHERMAN und STERNBERGH, 1948; SPJUT et al., 1979).

Das Osteofibrom manifestierte sich in den meisten unserer Fälle (60 %) als Verdichtung; nur in einem Fall lag eine reine Aufhellung vor. Bei der fibrösen Dysplasie zeichnete sich keine bevorzugte röntgenologische Struktur ab. Bei einem Patienten mit Osteofibrom konnte nach modellierender Osteotomie über einen Zeitraum von vier Jahren eine Zunahme der Opazität festgestellt werden.

Bezüglich der röntgenologischen Struktur in Abhängigkeit von der Lokalisation bestand bei uns kein Unterschied zwischen dem Osteofibrom und der fibrösen Dysplasie. 93 % der Veränderungen im Oberkiefer stellten sich als Verdichtungen dar, während im Unterkiefer nur reine oder mit Verdichtungen kombinierte Aufhellungen auftraten.

Das Osteofibrom ist im allgemeinen gut abgrenzbar; nur gelegentlich zeigt sich im Röntgenbild - vor allem bei strahlendichten Läsionen - ein fließender Übergang zum normalen Knochen (LUCAS, 1976; PINDBORG und KRAMER, 1971). Für die fibröse Dysplasie finden sich widersprüchliche Aussagen zur Begrenzung (EVERSOLE et al., 1972; NOLTENIUS, 1981). Bei unseren Patienten fanden sich bei beiden Erkrankungen sowohl abgrenzbare als auch nicht abgrenzbare Läsionen. Die Beurteilung der Begrenzung in Abhängigkeit von der röntgenologischen Struktur ergab, daß bei beiden Erkrankungen die Mehrzahl der Verdichtungen nicht oder nur teilweise abgrenzbar waren im Gegensatz zu Läsionen mit Aufhellungen.

Die Kortikalis kann bei beiden Erkrankungen verschmälert und gelegentlich auch zerstört sein (REED, 1963; SCHOFIELD, 1974; SHERMAN und STERNBERGH, 1948). In dieser Studie war nur bei je einem Fall von Osteofibrom und fibröser Dysplasie eine Verdünnung der Kortikalis, in keinem Fall eine Destruktion nachweisbar.

Bei beiden Erkrankungen kann der Prozeß zu Zahnlageänderungen und Wurzelresorptionen führen (FESSELER und HAUNFELDER, 1972; SCHINZ et al., 1966; SHERMAN und STERNBERGH, 1948). Bei drei unserer Patienten mit Osteofibrom und bei fünf Patienten mit fibröser Dysplasie fanden sich Zahnfehlstellungen. Bei einem Patienten mit Osteofibrom und bei zwei Patienten mit fibröser Dysplasie war eine partielle Wurzelresorption erfolgt.

3.3.5. Histologische Befunde

Bei der Beurteilung des mikroskopischen Bildes ist zu berücksichtigen, daß Knochengewebe nur eingeschränkte Möglichkeiten hat, auf pathologische Reize zu reagieren, nämlich die Bildung von fibrösem Mark, von Knorpel sowie von Faser- und lamellärem Knochen (SICHER und WEINMANN, 1954; UEHLINGER, 1940). Die Befundung histologischer Präparate wird ferner dadurch erschwert, daß einerseits verschiedene Erkrankungen ein ähnliches Aussehen zeigen, andererseits in einem Präparat unterschiedliche Bilder auftreten können (FU und PERZIN, 1974). Auf Grund der histologischen Untersuchung allein kann daher oft keine eindeutige Diagnose gestellt werden.

Ferner ist zu berücksichtigen, daß am Rande der eigentlichen Läsion Veränderungen im Sinne von Knochenan- und -abbau auftreten können. Deshalb müssen bei der Probeexzision nicht nur periphere, sondern auch zentrale Anteile der Läsion erfaßt werden (LAUTENBACH und DOCKHORN, 1968; NOLTENIUS, 1981; REED, 1963; WUNDERER, 1970), da bei Beurteilung allein der randständigen Veränderung eine histologische Stellungnahme unter Umständen nicht möglich ist (Anhang: Fall 24). Der Patient ist dann mit einem diagnostisch wertlosen Eingriff belastet worden. Des weiteren kann die Untersuchung peripherer Bezirke zu einer Fehldiagnose führen (Tab. 2d: Fall 37, Anhang: Fall 34).

Die Problematik der histologischen Diagnostik wird auch daran deutlich, daß in einem Drittel der nachbefundeten Fälle die Diagnose geändert wurde. Hierbei muß jedoch berücksichtigt werden, daß der weitere klinische Verlauf miteinbezogen werden konnte und daß nur die Fälle mit fraglicher Diagnose nachbefundet wurden.

Eine Reifung der Läsion mit Zunahme der ossären Komponente wird bei beiden Erkrankungen diskutiert (MITTERMAYER, 1976; PINDBORG und KRAMER, 1971), konnte aber in dieser Untersuchung nicht nachgewiesen werden. Um hierzu weitere Informationen zu erhalten, wären gezielte Serienbiopsien notwendig, die aber wegen der Belastung der Patienten bei allein wissenschaftlicher Zielsetzung nicht gerechtfertigt sind.

Die Grundstruktur besteht bei beiden Erkrankungen aus fibrösem Bindegewebe mit regelrecht differenzierten Fibroblasten und Kollagenfasern in gelegentlich wirbelförmiger Anordnung (LUCAS, 1976; WALDRON, 1970). Dieses Grundgewebe war auch in unseren histologischen Präparaten nachweisbar. Über die Struktur der knöchernen Komponente beim Osteofibrom finden sich widersprüchliche Aussagen: Einige Autoren berichten von Geflechtknochentrabekeln, andere von lamellärem Knochen oder von beiden Differenzierungsformen (ALBERTINI, 1974; EVERSOLE et al., 1972; SCHMAMAN et al., 1970). Für die fibröse Dysplasie fordern einige Autoren die ausschließliche Bildung von Geflechtknochenbälkchen (MAREK, 1983; REDD und HAGY, 1965; SPJUT et al., 1979); andere diagnostizieren auch bei Nachweis von lamellärem Knochen eine fibröse Dysplasie, wenn die übrigen Befunde mit der Diagnose in Einklang stehen (EVERSOLE et al., 1972; LUCAS, 1976; WALDRON, 1970).

Nach EVERSOLE et al. (1972) und SPJUT et al. (1979) sind die Knochenbälkchen beim Osteofibrom von Osteoblastensäumen umgeben. Umstritten ist dagegen, ob das Vorhandensein von Osteoblastensäumen mit der Diagnose einer fibrösen Dysplasie vereinbar ist (EL DEEP et al., 1979; NOLTENIUS, 1981; REED, 1963; WUSTROW, 1965).

In dieser Untersuchung wurde eine Läsion auch bei Nachweis von lamellärem Knochen und Osteoblastensäumen als fibröse

Dysplasie diagnostiziert, wenn der klinische und röntgenologische Befund damit in Einklang stand. Unter den gleichen Bedingungen wurde ein Prozeß auch mit Geflechtknochen und ohne Osteoblastensäume als Osteofibrom eingestuft. Bezüglich der Struktur der Knochenbälkchen ergab sich kein Unterschied zwischen den beiden Erkrankungen.

Problematisch ist jedoch, daß den Pathologen im Normalfall klinische und röntgenologische Befunde oft erst nach Rückfrage zur Verfügung stehen.

Es bestehen unterschiedliche Ansichten darüber, ob eine eindeutige Differenzierung zwischen Zement und Knochen möglich ist (BERNIER, 1960; GIANSANTI, 1970; LANGDON et al., 1976). Am Pathologischen Institut der Universität Tübingen wird die Auffassung vertreten, daß eine solche Unterscheidung durch den Nachweis von Osteozyten im Knochen bzw. deren Fehlen im Zement erfolgen kann.

In dieser Arbeit fand sich bei sechs Osteofibromen und bei zwei fibrösen Dysplasien kalkhaltiges Material ohne Knochenstruktur, das als Zement bezeichnet wurde.

Osteoklastäre Riesenzellen können beim Osteofibrom und bei der fibrösen Dysplasie vorkommen, ohne jedoch für die Erkrankungen typisch zu sein (BECKER und MORGENROTH, 1979; BURKHARDT und FISCHER, 1970). Sie waren auch in einigen unserer Präparate zu finden.

GIBSON und MIDDLEMISS (1971) konnten vor allem im Kiefer bei fibröser Dysplasie Entzündungszellen nachweisen. Für das Osteofibrom finden sich dagegen keine Hinweise auf entzündliche Infiltrate. In dieser Studie kamen bei je zwei Osteofibromen fibröse Dysplasien Entzündungszellen vor.

Die meisten Autoren fordern für das Osteofibrom eine scharfe, unter Umständen kapselartige Begrenzung (LUCAS, 1976; PINDBORG und HJØRTING-HANSEN, 1974), für die fibröse Dysplasie dagegen einen fließenden Übergang zum normalen Knochen (EVERSOLE et al., 1972; PINDBORG und KRAMER, 1971).

Die Beurteilung der Begrenzung ist aber oft schwierig, wenn die Veränderung nicht in toto beurteilt werden kann, da nur eine Probeexzision oder eine modellierende Osteotomie durchgeführt wurde. Deshalb wurden in dieser Arbeit auch Läsionen ohne Nachweis einer Kapsel oder eines abrupten Übergangs zum normalen Knochen als Osteofibrom bzw. ohne gesicherten fließenden Übergang als fibröse Dysplasie eingestuft, wenn das übrige Bild dazu paßte. In einem Fall wurde bei der Nachbefundung eine fibröse Dysplasie diagnostiziert, obwohl die Läsion eingekapselt war, da die übrigen Befunde der Diagnose entsprachen (Anhang: Fall 28).

3.3.6. Differentialdiagnose

Bei der Differentialdiagnose fibro-ossärer Erkrankungen müssen klinische, röntgenologische und histologische Befunde berücksichtigt werden (MAREK, 1983; NOLTENIUS, 1981). Auch bei unseren Patienten war an Hand des histologischen Präparates allein in einigen Fällen keine eindeutige Diagnose zu stellen bzw. ergab sich bei der Nachbefundung unter Berücksichtigung des klinischen Verlaufes eine Änderung der Diagnose.

Die Unterscheidung zwischen ossifizierendem Fibrom und fibröser Dysplasie, die oft Schwierigkeiten bereitet (HAUNFELDER, 1959; LUCAS, 1976), war unter Berücksichtigung aller Befunde in allen Fällen möglich.

Dagegen ergaben sich bei der Abgrenzung des Osteofibroms und der fibrösen Dysplasie gegen die Osteomyelitis Schwierigkeiten. Eine Diagnose war bei einigen Patienten erst unter Berücksichtigung des klinischen Verlaufes oder durch eine weitere Probeexzision möglich (Anhang: Fall 12, Fall 34).

Ferner kann eine Osteomyelitis auch auf dem Boden einer fibrösen Dysplasie entstehen (FESSELER und HAUNFELDER, 1972; WUNDERER, 1956). Dadurch wird sowohl die Diagnostik als auch die Therapie erschwert (Anhang: Fall 19).

Der Cherubismus wird von einigen Autoren der fibrösen Dysplasie als Sonderform zugeordnet (GRIMM, 1981a; LUCAS, 1976). Er ist aber durch das familiär gehäufte Auftreten, den symmetrischen Befall, die polyzystischen Aufhellungen im Röntgenbild sowie durch den histologischen Befund mit zahlreichen Riesenzellen und fehlender Knochenbildung eindeutig von der fibrösen Dysplasie zu unterscheiden (EVERSOLE et al., 1972; PINDBORG und HJØRTING-HANSEN, 1974).

Als Differentialdiagnose wurden in dieser Studie zwei Fälle von Cherubismus dargestellt (Tab. 2d: Fall 40, Fall 41).

Die histologische Untersuchung ergab auch bei einem malignen fibrösen Histiozytom im Knochengewebe einmal eine Ähnlichkeit mit einem ossifizierenden Fibrom. Jedoch bestätigten weitere histologische Untersuchungen sowie der klinische Verlauf die eigentliche Diagnose (Tab. 2d: Fall 44).

Eine besondere Problematik, die auch von KRÜGER (1963) beschrieben wurde, besteht bei der Abgrenzung des Osteofibroms gegen ein Osteosarkom (Anhang: Fall 45). Bei einer falsch positiven Diagnose wird der Patient einer unnötig radikalen Operation unterzogen; eine falsch negative Diagnose kann fatale Folgen haben. Jedoch ist Knorpelbildung,

die auch in unserem Fall nachweisbar war, bei einer im Kiefer lokalisierten Läsion immer sarkomverdächtig (TIECKE, 1965; ZIMMERMAN et al., 1958).

Weitere Erkrankungen, die differentialdiagnostisch berücksichtigt werden müssen, sind ein nicht-ossifizierendes Fibrom, ein zentrales reparatives Riesenzellgranulom, eine Osteodystrophia fibrosa generalisata (Hyperparathyreoidismus), ein Adamantinom, eine Lipoidgranulomatose, ein eosinophiles Granulom, ein odontogener Tumor, eine odontogene oder aneurysmatische Knochenzyste, ein solitäres Enchondrom, ein Osteom, eine Osteodystrophia deformans (M. PAGET) oder ein Zementom.

Der Hyperparathyreoidismus ist durch charakteristische Laborwerte gekennzeichnet. Die übrigen Erkrankungen zeigen im allgemeinen ein typisches histologisches Bild.

3.4. Therapie und Verlauf

Es gibt für die fibröse Dysplasie zahlreiche Hinweise auf einen Zusammenhang zwischen dem Wachstum der Läsion und der Skelettreifung (FESSELER und HAUNFELDER, 1972; LUCAS, 1976; PINDBORG und HJØRTING-HANSEN, 1974; SELLE, 1979; UEHLINGER, 1940), während für das Osteofibrom hierzu widersprüchliche Ansichten bestehen (GRIMM, 1981b; LUCAS, 1976; ROTTER, 1980). Bei unseren Patienten trat eine postoperative Größenzunahme bei der fibrösen Dysplasie ausschließlich vor dem 20. Lebensjahr, beim Osteofibrom dagegen unabhängig von der Skelettreifung auf. Dies läßt bei der fibrösen Dysplasie einen Aufschub des chirurgischen Eingriffs bis zum Ende des Skelettwachstums sinnvoll erscheinen (EL DEEP et al., 1979; MAKEK, 1983).

Der Verlauf einer Erkrankung ist abhängig von der Natur des Prozesses und von der durchgeführten Therapie. Bei einem neoplastischen Prozeß ist nach einer modellierenden Osteotomie, d. h. nach einer Reduktion des Tumorgewebes eher mit weiterem Wachstum zu rechnen als nach Resektion des betroffenen Knochenabschnittes mit vollständiger Entferung des veränderten Gewebes. Andererseits kann bei einer sich selbst begrenzenden Erkrankung ein Wachstumsstop eintreten, auch wenn nur eine modellierende Osteotomie durchgeführt wurde. Deshalb sollte ein Rezidiv nach Resektion des betroffenen Knochenabschnittes von einer Größenzunahme nach unvollständdiger Entfernung der Läsion unterschieden werden (ZIMMERMAN et al., 1958).

Bei einigen Patienten, die auswärts voroperiert wurden, war die Beurteilung des Verlaufs schwierig, da die ursprünglichen Befunde und die Radikalität des Eingriffs nicht bekannt waren.

Für das Osteofibrom finden sich unterschiedliche Therapieempfehlungen, die von der modellierenden Osteotomie bis zur radikalen Resektion reichen (BUFF, 1973; GRIMM, 1981b; KRÜGER, 1979; LUCAS, 1976; TEST et al., 1976; THOMA, 1950). BHASKAR (1963) dagegen schlägt bei Kindern vor, die Operation aufzuschieben, bis ein stationäres Stadium erreicht ist. Er rechnet aber auch monostotische Läsionen der Kiefer bei jugendlichen Patienten, die von anderen Autoren möglicherweise als fibröse Dysplasie bezeichnet würden, den ossifizierenden Fibromen zu.

Für die fibröse Dysplasie wird eine operative Therapie im Sinne einer modellierenden Osteotomie bei funktionellen oder kosmetischen Störungen vorgeschlagen, während eine ausgedehnte Resektion nur bei anhaltendem Wachstum mit Gefährdung angrenzender Strukturen (z. B. Orbita, Auge) indiziert ist (EVERSOLE et al., 1972; GRIMM, 1981 a; LUCAS, 1976; WUNDERER, 1970).

Bei einem unserer Patienten wurde auf Grund des ausgedehnten Unterkieferbefalls eine Resektion mit primären Knochentransplantat durchgeführt (Anhang: Fall 26).

Als Komplikation der partiellen oder totalen Resektion mit osteoplastischem Ersatz kann eine Wundheilungsstörung mit Abstoßung des Transplantates eintreten (Tab. 2a: Fall 10). Ferner ist bei der fibrösen Dysplasie auf die Vitalerhaltung der Zähne zu achten, da das pathologisch veränderte Knochengewebe für eine Osteomyelitis besonders anfällig zu sein scheint (FESSELER und HAUNFELDER, 1972; WUNDERER, 1956). Auch bei einem unserer Patienten trat eine Osteomyelitis im Bereich eines fibro-dysplastischen Herdes auf (Anhang: Fall 19).

Es gibt widersprüchliche Aussagen über die Rezidivneigung der Osteofibrome (GAY et al., 1975; GRIMM, 1981b; LANGER, 1970; SHAFER et al., 1974; TIECKE, 1965). Für die fibröse Dysplasie dagegen wird von vielen Autoren eine Tendenz zur Selbstlimitierung angegeben (BÜCHNER und GRUNDMANN, 1974; KRÜGER, 1979; LUCAS, 1976). Es ist jedoch anzumerken, daß GAY et al. (1975) auch eine Größenzunahme nach unvollständiger Entfernung als Rezidiv bezeichnen; andere Autoren berichten von Rezidiven ohne anzugeben, ob die Läsion vollständig entfernt worden ist oder nicht (GRIMM, 1981b; SCHMAMAN et al., 1970; ULLIK, 1962).

Bei der Hälfte unserer Patienten war bei beiden Erkrankungen mehr als eine Operation notwendig, sei es wegen erneut aufgetretenen Wachstums, sei es zur weiteren Verkleinerung des konstanten Prozesses.

Auch unter Berücksichtigung der Radikalität des Ersteingriffes zeigte sich bei unserem Patientenkollektiv kein signifikanter Unterschied zwischen den beiden Erkrankungen.

Nach Teilresektion trat beim Osteofibrom nur in einem Fall ein Rezidiv auf. Nach einer modellierenden Osteotomie blieb der Prozeß in einigen Fällen konstant, was für einen Tumor ungewöhnlich ist, bei anderen wuchs die Läsion weiter (Anhang: Fall 03, Fall 13).

Die fibröse Dysplasie blieb nach modellierender Osteotomie bei einigen Patienten konstant, bei anderen trat eine weitere Größenzunahme auf (Anhang: Fall 20). In einem Fall war auch nach partieller Resektion ein Rezidiv zu verzeichnen.

Eine Strahlentherapie kann bei beiden Erkrankungen eine maligne Entartung induzieren (BUFF, 1973; CAHAN et al., 1948; SCHWARTZ und ALPERT, 1964; SLOW et al., 1971). REHRMANN (1959) und GRIMM (1981 b) behaupten, daß auch mehrfache chirurgische Eingriffe die Entstehung eines Sarkoms fördern können.

Ob auch eine spontane maligne Entartung auftreten kann, ist vor allem beim Osteofibrom umstritten (BUFF, 1973; GABKA et al., 1972; KRÜGER, 1979; TIECKE, 1965). Für die fibröse Dysplasie dagegen liegen zahlreiche Berichte über die sekundäre Entstehung eines Sarkoms vor, wobei die Entartungsrate mit 0,4 bis 0,5 % angegeben wird (HUVOS et al., 1972; SCHWARTZ und ALPERT, 1964; UEHLINGER, 1976).

Bei keinem unserer Patienten ergab sich ein Hinweis auf eine maligne Entartung. Bei dem Fall, der maligne entartet zu sein schien, stellte sich bei der Nachbefundung der histologischen Präparate heraus, daß schon zu Beginn ein osteogenes Sarkom vorgelegen hatte.

Zu diesem Problem sind noch weitere Untersuchungen mit größeren Patientenzahlen wünschenswert. Die Fallberichte sollten folgende Kriterien erfüllen (modifiziert nach SMITH und BELCHER, 1969):

1. histologische Sicherung der fibrösen Dysplasie bzw. des Osteofibroms

2. ausreichend großer Zeitraum (mindestens zwei Jahre) zwischen der Manifestation der fibrösen Dysplasie bzw. des Osteofibroms und der Entstehung des Sarkoms, um auszuschließen, daß zu Beginn ein Sarkom von geringgradiger Malignität vorgelegen hat

3. keine Strahlentherapie der fibrösen Dysplasie bzw. des Osteofibroms

4. maligne Entartung eines Herdes von gesicherter fibröser Dysplasie bzw. eines Osteofibroms

3.5. Schlußfolgerungen

3.5.1. Überlegungen bei der Diagnostik

Die fibröse Dysplasie tritt vor allem im ersten und zweiten Lebensjahrzehnt auf; das Osteofibrom dagegen zeigt ein weites Altersspektrum mit einem Häufigkeitsgipfel im zweiten Lebensjahrzehnt.

Im Gegensatz zu anderen Autoren war bei unseren Patienten keine geschlechtsbezogene Verteilung erkennbar.

Klinisch manifestieren sich beide Veränderungen als Auftreibung oder sie werden als röntgenologische Zufallsbefunde entdeckt. Im Unterschied zu anderen Untersuchungen war das Osteofibrom vor allem im Oberkiefer, die fibröse Dysplasie im Unterkiefer lokalisiert.

Die Bedeutung einer erhöhten Aktivität der alkalischen Phosphatase für die Diagnostik der fibrösen Dysplasie sollte noch näher untersucht werden.

Röntgenologisch können beide Erkrankungen ein vielseitiges Bild bieten, das von der reinen Aufhellung bis zur vollständigen Verdichtung reicht. Eine deutliche Begrenzung spricht eher für ein Osteofibrom.

Auf Grund der histologischen Struktur allein kann das Osteofibrom oft nicht von der fibrösen Dysplasie unterschieden werden. Die scharfe Begrenzung, die für das Osteofibrom gefordert wird, ist nur nachweisbar, wenn die Läsion in toto oder zumindest mit peripheren Anteilen entfernt wurde. Deshalb kann eine eindeutige histologische Diagnose nur bei Kenntnis der klinischen und röntgenologischen Befunde gestellt werden.

Da die histologische Unterscheidung zwischen ossifizierendem Fibrom und fibröser Dysplasie oft nicht eindeutig möglich ist und da beide Erkrankungen einen unterschiedlich aggressiven Verlauf nehmen können, erscheint eine Unterteilung der fibro-ossären Läsionen nach ihrem klinischen Verhalten angebracht. Dadurch wird es möglich, aggressive Läsionen einer radikaleren Therapie zuzuführen.

3.5.2. Konsequenzen für Therapie und Führung der Patienten

Zur Frage einer adäquaten Therapie ist nach Untersuchung von dreißig Patienten nur schwer Stellung zu nehmen. Hierzu sind prospektive Studien an einer größeren Patientenzahl notwendig, wobei die Diagnostik und Therapie nach einheitlichen, vorher festgelegten Kriterien beurteilt werden.

Bei der Therapieplanung sollte man sich nicht allein auf die histologische Diagnose verlassen, sondern auch den klinischen Verlauf bis zur Erstuntersuchung mitberücksichtigen, da das histologische Bild allein zu einer Fehldiagnose führen kann.

Vor allem bei Kindern scheint zunächst Zurückhaltung mit chirurgischen Eingriffen angebracht, da in manchen Fällen mit Abschluß der Skelettreifung eine Tendenz zur Stabilisierung besteht.

Bei Verdacht auf einen fibro-dysplastischen Herd im Gesichtsskelett sollte szintigraphisch und röntgenologisch nach weiteren Herden im Skelettsystem gesucht werden, um die Diagnose einer fibrösen Dysplasie zu erhärten.

Unabhängig vom Alter der Patienten ist bei unklaren monostotischen Veränderungen eine Probeexzision indiziert, die bei massiver Auftreibung im Sinne einer modellierenden Osteotomie durchgeführt werden kann. Bei kleinen, gut abgrenzbaren Herden kann die Entfernung in toto versucht werden. Wenn bei den anschließenden klinischen und röntgenologischen Kontrollen weiter massives Wachstum mit Gefährdung angrenzender Strukturen oder starken funktionellen oder kosmetischen Störungen festgestellt wird, kann die Resektion des betroffenen Knochenabschnittes unter Umständen mit primärem osteoplastischem Ersatz notwendig werden.

Unabhängig von der gewählten Therapie ist eine regelmäßige Nachuntersuchung der Patienten notwendig, um ein Rezidiv oder eine maligne Entartung frühzeitig zu erfassen.

Bei Verdacht auf die Entstehung eines Sarkoms ist eine erneute Probeexzision notwendig zur Klärung der Situation. Ferner sollten die Patienten angeleitet werden, auf Veränderungen im Bereich des erkrankten Knochen (z. B. Größenzunahme, Zahnstellungsänderungen, Zahnlockerung) zu achten.

4. Zusammenfassung

Die Schwierigkeiten bei der Diagnostik und Therapie fibroossärer Erkrankungen des Gesichtsskelettes werden dargestellt unter Berücksichtigung der Frage, wie häufig Rezidive und maligne Entartungen auftreten.

Für 45 Patienten mit Osteofibrom, fibröser Dysplasie oder differentialdiagnostisch wichtigen Erkrankungen werden die klinischen, röntgenologischen und histologischen Befunde sowie die Angaben zu Therapie und Verlauf tabellarisch aufgeführt.

Die Daten von 16 Patienten mit Osteofibrom und 14 Patienten mit fibröser Dysplasie werden ausgewertet. Dabei ergibt sich zwischen den beiden Erkrankungen keine signifikante Differenz bezüglich Alter und Geschlecht sowie bezüglich der klinischen, röntgenologischen und histologischen Befunde.

Bei differentialdiagnostischen Überlegungen müssen vor allem die Osteomyelitis und das osteogene Sarkom berücksichtigt werden, wie an einzelnen Fallbeispielen erläutert wird. Es kann keine einheitlich adäquate Therapie festgelegt werden, da bei beiden Erkrankungen sowohl aggressive als auch blande Verläufe vorkommen. Deshalb soll bei der Therapieplanung neben der histologischen Diagnose auch der klinische Verlauf bis zur Erstuntersuchung berücksichtigt werden.

Unter diesem Aspekt werden die verschiedenen Therapiemöglichkeiten bei Kindern und Erwachsenen erörtert.

Weder beim Osteofibrom noch bei der fibrösen Dysplasie besteht ein Hinweis auf eine maligne Entartung des Prozesses. Trotzdem ist wegen der Gefahr derartiger Komplikationen eine regelmäßige Nachuntersuchung der Patienten notwendig.

5. Anhang: Fallbeschreibungen

Fall 03: Der 45-jährige Mann wird 1976 vom Hauszahnarzt überwiesen wegen einer harten, schmerzlosen Auftreibung des linken Oberkieferalveolarsortsatzes, die nach Angabe des Patienten seit mindestens zwanzig Jahren unverändert besteht. Im Alter von zwanzig Jahren sei der linke Oberkiefer von einem Schlag betroffen gewesen.

Im occipito-frontalen Strahlengang zeigt sich eine unscharf begrenzte opake Auftreibung (Abb. 4).

Aus persönlichen Gründen kann sich der Patient erst 1977 einer modellierenden Osteotomie unterziehen. Der Prozeß hat aber in der Zwischenzeit keine Größenzunahme gezeigt (Abb. 5).

Die histologische Untersuchung ergibt ein ossifizierendes Fibrom. Diese Diagnose wird bei der Nachbefundung trotz des klinischen Verlaufes bestätigt.

Bei der Nachuntersuchung 1983 findet sich intraoral eine harte, schmerzlose Verdickung des linken Oberkieferalveolarfortsatzes, die nach Angabe des Patienten schon nach der Operation bestanden habe und keine Wachstumstendenz zeige. Röntgenologisch stellt sich der Prozeß ebenfalls als Auftreibung und Verdichtung dar.

Auffällig ist hier die Konstanz des Prozesses, der prä- und postoperativ keine Wachstumstendenz zeigte. Dieses Verhalten ist eher für eine fibröse Dysplasie als für ein Osteofibrom charakteristisch.

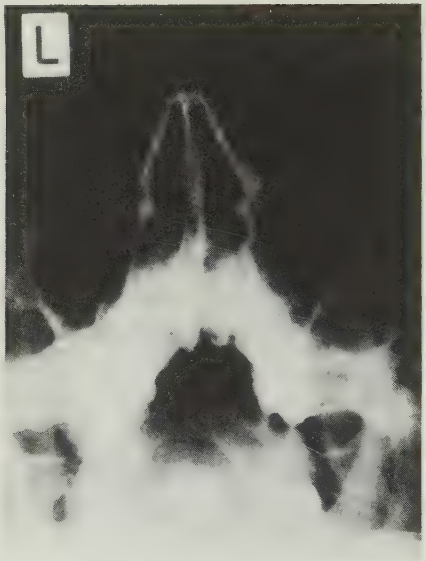


Abb. 4 Fall 03 Osteofibrom, Zustand 1976 - Knochendichte Auftreibung des linken Oberkieferalveolarfortsatzes

Abb. 5 Fall 03 Osteofibrom, Zustand 1977 praeoperativ - Deutliche Auftreibung des linken Oberkieferalveolarfortsatzes

Fall 12: Der 40-jährige Mann wird 1969 vom Hauszahnarzt wegen einer knochenharten, schmerzlosen Auftreibung am linken Unterkieferwinkel überwiesen.

Die Zähne 38, 36 und 47 sind devital und nicht wurzelgefüllt. Der N. trigeminus ist am Foramen mentale links leicht druckschmerzhaft.

Röntgenologisch zeigt sich im Orthopantomogramm eine unregelmäßige Strukturauflockerung des Unterkieferkörpers von regio 33 bis zum linken Kieferwinkel.

Histologisch wird eine chronisch rezidivierende Osteomyelitis diagnostiziert.

Nach Extraktion des Zahnes 47 entwickelt der Patient hohes Fieber, woraufhin er antibiotisch behandelt wird.

Szintigraphisch stellt sich 1974 eine deutliche Aktivitätsanreicherung am linken Unterkieferwinkel dar.

1979 wird der Patient vom Hauszahnarzt erneut zur Abklärung des deutlich wachsenden Tumors am linken Unterkieferwinkel überwiesen (Abb. 6a u. b); der Patient kann sich jedoch nicht zu einer operativen Therapie entschließen.

Da die Läsion zunehmendes Wachstum zeigt und stärkere Beschwerden verursacht, stimmt der Patient 1983 einer modellierenden Osteotomie zu(Abb. 7a).

Im Orthopantomogramm stellt sich der Prozeß jetzt als Auftreibung und unregelmäßig strukturierte, z. T. gut abgrenzbare Aufhellung mit Verdichtungen im linken Unterkieferwinkel dar. Medial des abgegrenzten Prozesses zeigt sich eine weitere Strukturauflockerung (Abb. 7b).

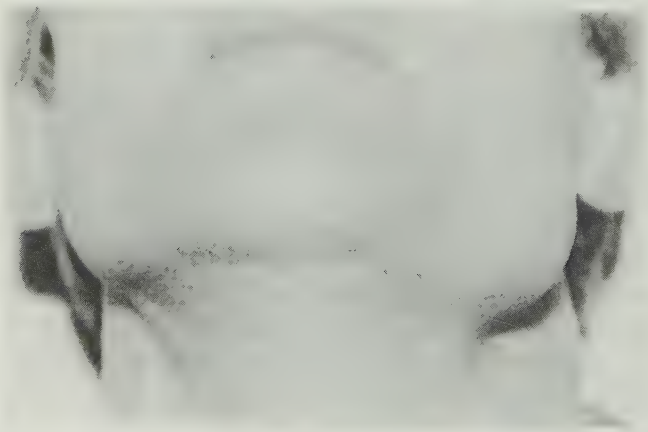
Histologisch wird diesmal ein ossifizierendes Fibrom diagnostiziert.

Zur vollständigen Entfernung des Prozesses ist eine radikale Unterkieferresektion mit primärem osteoplastischem Ersatz geplant.

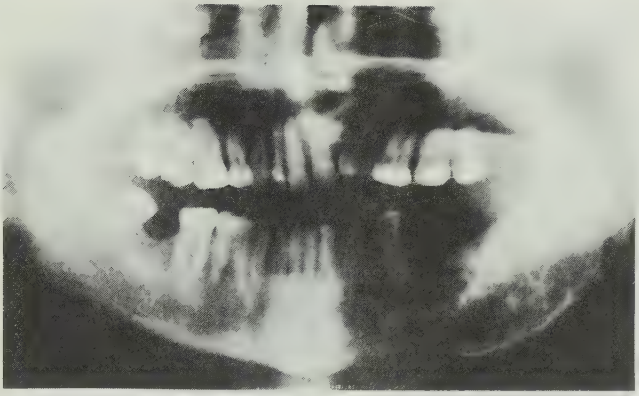
Es bleibt in diesem Fall die Frage offen, ob das Osteofibrom schon zu Beginn der Erkrankung bestand und diagnostisch von der Osteomyelitis verdeckt wurde oder ob es sich erst zu einem späteren Zeitpunkt entwickelt hat.

Das kontinuierliche Wachstum ist ein Hinweis auf den tumorartigen Charakter des Osteofibroms.

Ferner zeigt sich die Problematik der Therapie, wenn der Patient sich erst spät zu einer Operation entschließt. Dann kann nämlich zur vollständigen Entfernung des Prozesses ein vergleichsweise radikaler Eingriff notwendig sein.



a

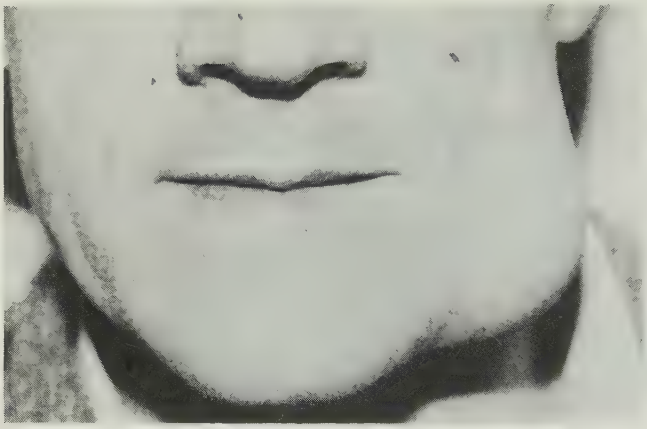


b

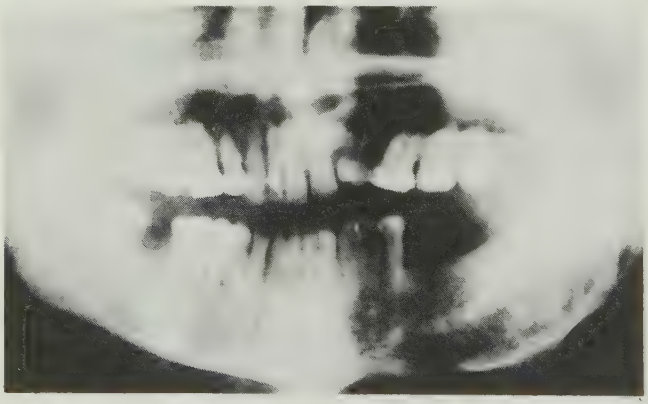
Abb. 6a u. b Fall 12 Osteofibrom, Zustand 1979 -

a) Auftreibung im Bereich des linken Kieferwinkels

b) Unregelmäßig strukturierte Aufhellung, z. T. von sklerotischer Randzone begrenzt



a



b

Abb. 7a u. b Fall 12 Osteofibrom, Zustand 1983 -

a) Deutliche Zunahme der Auftreibung im Bereich des linken Kieferwinkels gegenüber 1979

b) Aufhellung mit Verdichtungen, z. T. von osteosklerotischer Randzone begrenzt; Größenzunahme seit 1979; nach medial unregelmäßige Strukturauflockerung

Fall 13: Der 26-jährige Mann kommt 1979 erstmals in Behandlung, da er seit sechs Monaten eine zunehmende Auftreibung des linken Unterkiefers beobachtet.

Die Veränderung ist derb und leicht druckschmerzhaft.

Im Orthopantomogramm stellt sich der Prozeß als unscharf begrenzte Aufhellung mit Verdichtungen dar. Der Durchmesser beträgt 2,5 cm. Die Wurzelspitze des Zahnes 34 ist arrodiert. Die Wurzeln der Zähne 33 und 34 sind auseinandergedrängt (Abb. 8).

Es wird eine Probeexzision im Sinne einer modellierenden Osteotomie vorgenommen.

Histologisch entspricht der Befund am ehesten einer fibrösen Dysplasie; ein ossifizierendes Fibrom kann aber nicht sicher ausgeschlossen werden (Abb. 9a u. b).

Bei der Nachuntersuchung 1983 berichtet der Patient, daß er seit einem 3/4 Jahr eine erneute Zunahme des Prozesses bemerkt habe. Intraoral findet sich eine knochenharte, leicht druckschmerzhafte Auftreibung der regio 32 bis 35 (Abb. 10a).

Im Orthopantomogramm sieht man zwischen den Zähnen 33 und 34 eine rundliche, z. T. gut abgrenzbare Aufhellung mit Verdichtungen. Der Durchmesser beträgt 3,5 cm. Die Wurzeln der Zähne 33 und 34 sind auseinandergedrängt und ihre Spitzen sind arrodiert (Abb. 10b).

Da die Gefahr einer Unterkieferfraktur besteht, wird zunächst nur eine modellierende Osteotomie durchgeführt.

Histologisch kann jetzt durch den Nachweis einer bindegewebigen Kapsel die Diagnose eines ossifizierenden Fibroms gesichert werden.

In einem weiteren Eingriff soll eine Unterkieferresektion mit primärem osteoplastischem Ersatz vorgenommen werden.

An diesem Fall wird deutlich, daß die Diagnose allein histologisch oft nicht eindeutig gestellt werden kann, sondern durch den klinischen Verlauf bestätigt oder widerlegt werden muß. Für das Osteofibrom charakteristisch ist hier das langsame, kontinuierliche Wachstum nach modellierender Osteotomie.

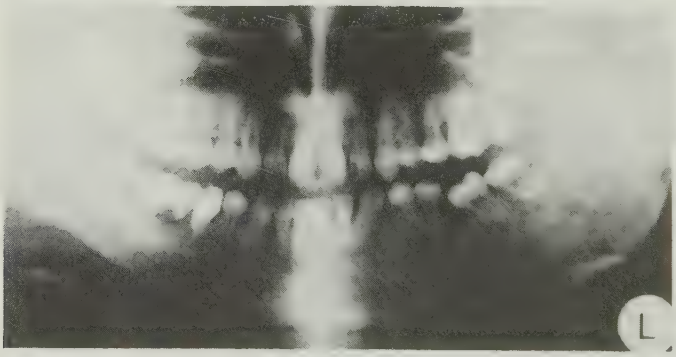
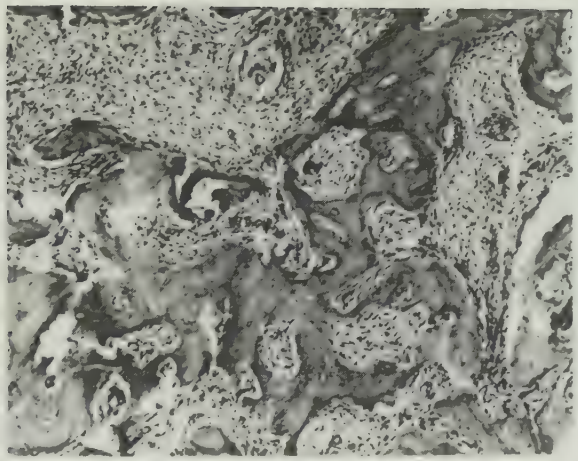
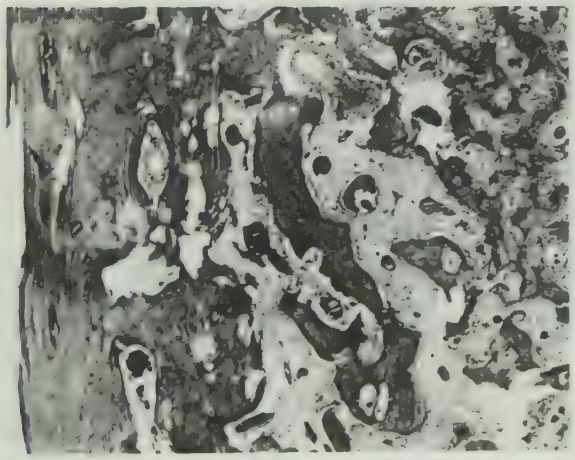


Abb. 8 Fall 13 Osteofibrom, Zustand 1979 praeoperativ - Rundliche Verdichtung zwischen den auseinandergedrängten Wurzeln der Zähne 33 und 34, z. T. von osteolytischer Randzone umgeben; Arrosion der Wurzelspitze des Zahnes 34



a



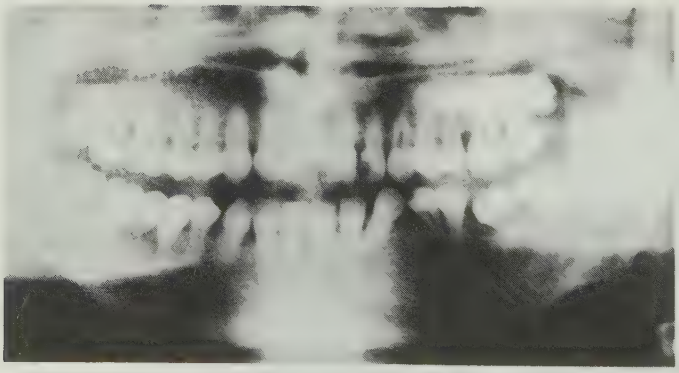
b

Abb. 9a u. b K 4646/79, Fall 13 Osteofibrom -

a) Bildung von Geflechtknochen, z. T. von Osteoblastensäumen umgeben; HE, 80 x

b) Randständig regelrecht aufgebauter corticaler Knochen; HE, 40 x

a



b

Abb. 10a u. b Fall 13 Osteofibrom, Zustand 1983 praeoperativ -

a) Auftreibung zwischen den Zähnen 33 und 34

b) Rundliche Verdichtung zwischen den auseinandergedrängten Wurzeln der Zähne 33 und 34, durch osteolytische Randzone gut abgrenzbar; Arrosion der Wurzelspitzen der Zähne 33 und 34; die Veränderung ist größer als 1979.

Fall 19: Die 26-jährige Patientin kommt 1983 mit rezidivierenden Beschwerden im linken Oberkiefer in Behandlung. Sie ist in der Kindheit mehrfach wegen einer histologisch gesicherten fibrösen Dysplasie im linken Oberkiefer operiert worden.

Im Orthopantomogramm stellt sich 1983 eine massive Verdickung und Verdichtung des linken Oberkiefers dar.

Es wird eine modellierende Osteotomie durchgeführt.

Der histologische Befund ist nicht eindeutig und läßt ein Osteom mit chronisch, akut rezidivierender Osteomyelitis oder ein zementbildendes Fibrom möglich erscheinen. Unter Berücksichtigung des klinischen Verlaufes und der entzündlichen Infiltrate wird bei der Nachbefundung eine Osteomyelitis diagnostiziert.

Wegen anhaltender Beschwerden unterzieht sich die Patientin vier Monate nach der letzten Operation erneut einer modellierenden Osteotomie.

Dieser Fall macht deutlich, daß bei einer solchen Osteomyelitis auf dem Boden einer fibrösen Dysplasie sowohl die Diagnostik als auch die Therapie Schwierigkeiten bereiten können.

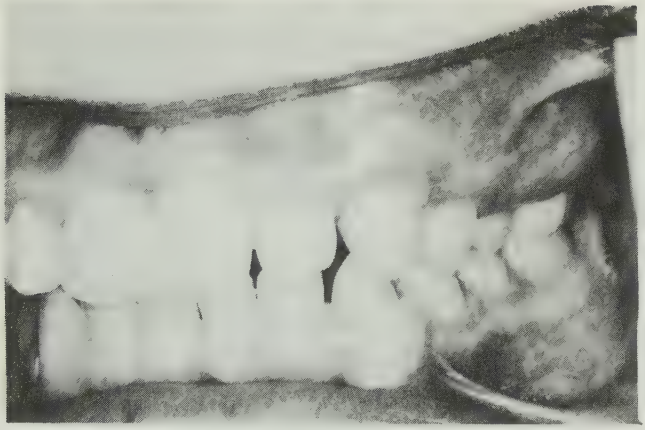
Fall 20: Der 16-jährige junge Mann wird 1982 wegen einer harten Auftreibung des linken Oberkieferalveolarfortsatzes vom Hauszahnarzt überwiesen. Der Patient selbst hat die Veränderung nicht bemerkt.

Röntgenologisch findet sich im occipito-frontalen Strahlengang eine nicht scharf begrenzte, knochendichte Auftreibung des linken Oberkiefers mit Vorwölbung in die Kieferhöhle. Im Computertomogramm wird eine z. T. knochendichte, z. T. zystische tumoröse Auftreibung nachgewiesen. Die Kieferhöhlen sind regelrecht lufthaltig. Im Teilkörperszintigramm des Schädels findet sich eine massive Anreicherung im linken Oberkiefer.

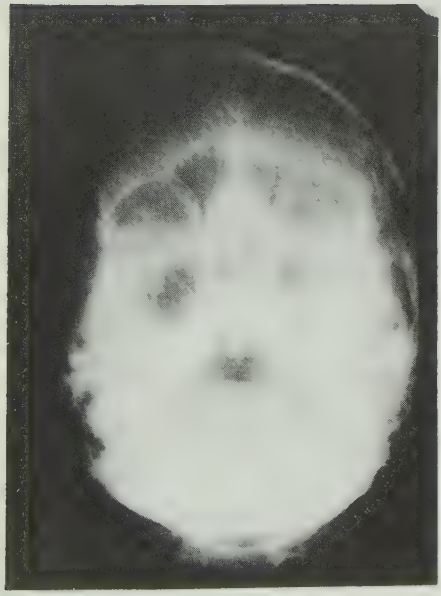
Es wird eine Probeexzision im Sinne einer modellierenden Osteotomie im Bereich des linken Oberkiefers vorgenommen. Postoperativ besteht weiterhin eine Auftreibung, die sich im Röntgenbild als Verdichtung darstellt (Abb. 11a u. b). Da der histologische Befund keine eindeutige Diagnose zuläßt, wird eine weitere Probeexzision durchgeführt.

Prof. Salzer-Kuntschik vom Pathologischen Institut der Universität Wien diagnostiziert eine fibröse Dysplasie, da "ein kontinuierliches Übergreifen des Prozesses auf die Corticalis" (Befundbericht 6948/82, Wien) erkennbar ist. Bei der Nachuntersuchung 1983 findet sich eine harte Auftreibung des linken Oberkieferalveolarfortsatzes, die nach Angabe des Patienten keine Wachstumstendenz zeigt.

Dieser Fall ist vom histologischen Bild wie vom klinischen Verlauf her typisch für eine fibröse Dysplasie. Die Veränderung hatte praeoperativ keine Symptome verursacht und auch nach modellierender Osteotomie keine Größenzunahme gezeigt.



a



b

Abb. 11a u. b Fall 20:
Fibröse Dysplasie, Zustand 1982 nach der ersten Operation -

a) leichte Auftreibung des linken Oberkieferalveolarfortsatzes

b) Knochendichte Auftreibung des linken Oberkieferalveolarfortsatzes mit partieller Verschattung der Kieferhöhle

Fall 24: Die 32-jährige Frau kommt 1982 in Behandlung mit Beschwerden im rechten Unterkiefer, die zwei Wochen vorher begonnen haben.

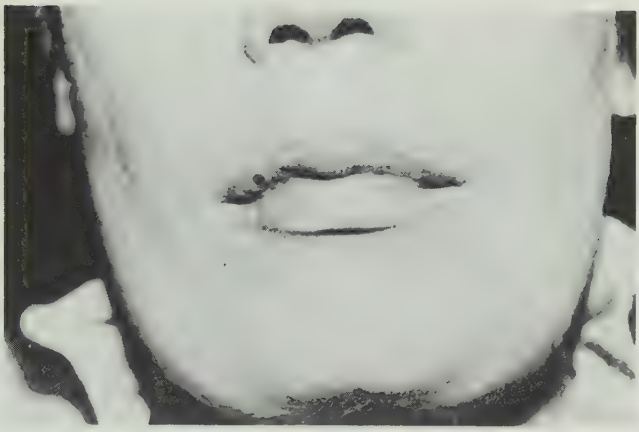
Bei der extraoralen Untersuchung fällt eine starke Ausprägung der Kieferwinkel beidseits auf (Abb. 12a).

Im Orthopantomogramm sieht man eine massive Knochenauftreibung der Kieferwinkel beidseits von dichter Struktur (Abb. 12b). Die Zähne 35 und 41 sind wurzelgefüllt. Im Ganzkörperszintigramm zeigt sich weder im Unterkiefer noch im übrigen Skelett eine Mehranreicherung.

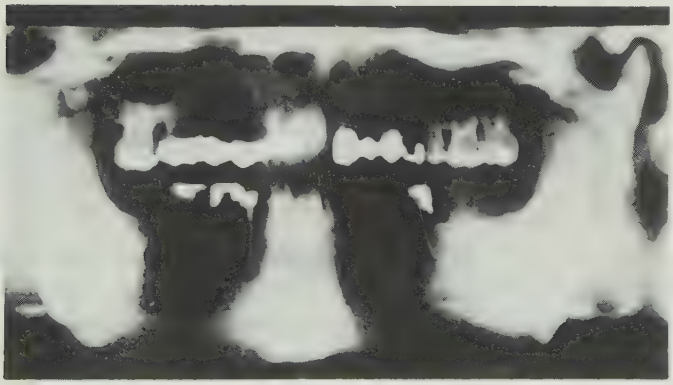
Histologisch "ist eine Stellungnahme zu der klinischen Frage nach einer fibrösen Dysplasie am vorliegenden Material nicht möglich" (Befundbericht K 6368/82).

Bei der Nachuntersuchung 1983 ergeben sich keine veränderten Befunde.

Die klinischen und röntgenologischen Daten sowie die Konstanz des Prozesses stützen in diesem Fall die Diagnose einer fibrösen Dysplasie.



a



b

Abb. 12a u. b Fall 24 Fibröse Dysplasie, Zustand 1982 -

a) Beidseits betonte Kieferwinkel

b) Knochendichte Auftreibung der Kieferwinkel beidseits

Fall 26: Die Anamnese des zehnjährigen Jungen ergibt, daß 1977 in der Türkei zweimal ein Tumor im rechten Unterkiefer entfernt worden ist.

Bei der Untersuchung 1980 findet sich eine faustgroße, derbe Auftreibung des rechten Unterkiefers (Abb. 14a).

Im Orthopantomogramm und im occipito-frontalen Strahlengang stellt sich die Veränderung als Auftreibung und als polyzystische Aufhellung mit zentralen Verdichtungen dar. Die Läsion ist z. T. gut abgrenzbar (Abb. 14b).

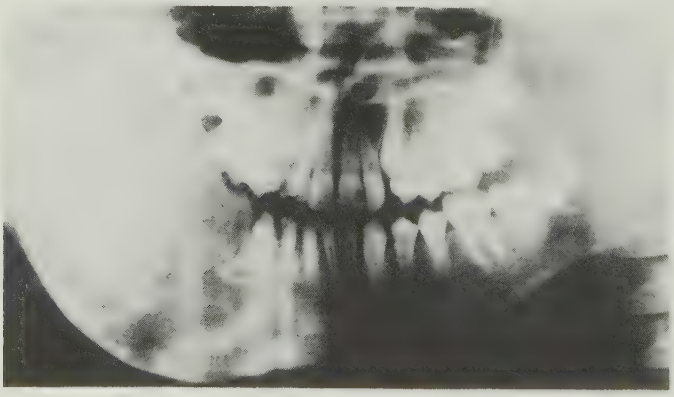
Die rechte Unterkieferhälfte wird unter Schonung des Gelenkköpfchens reseziert und durch ein Rippentransplantat ersetzt.

Histologisch ergibt sich unter Mitberücksichtigung des Röntgenbildes die Diagnose einer fibrösen Dysplasie (Abb. 13). Bei der Nachuntersuchung besteht klinisch und röntgenologisch kein Anhalt für ein Rezidiv (Abb. 15a u. b).

In diesem Fall hat die fibröse Dysplasie zu einer massiven, tumorartigen Auftreibung des Unterkiefers geführt, so daß ein relativ radikaler Eingriff notwendig gewesen ist.

Abb. 13 K 5132/82, Fall 26 Fibröse Dysplasie - Bildung von lamellärem Knochen, z. T. mit Osteoblastensäumen; dieses Bild ist im Gegensatz zu Abb. 16 nicht typisch für eine fibröse Dysplasie. HE, 40 x

a



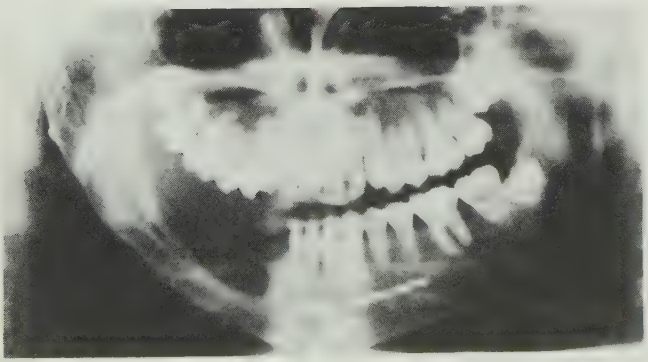
b

Abb. 14a und b Fall 26
Fibröse Dysplasie,
Zustand 1980 nach zwei
Voroperationen -

a) Massive Auftreibung des rechten aufsteigenden Unterkieferastes

b) Die Auftreibung zeigt eine unregelmäßige, z. T. aufgehellte, z. T. verdichtete Struktur. Der Zahn 48 ist verlagert.

a



b

Abb. 15a und b Fall 26
Fibröse Dysplasie, Zustand 1983 postoperativ -

a) Leicht asymmetrischer Aspekt nach Unterkieferkontinuitätsresektion

b) Deckung des Defektes nach Kontinuitätsresektion durch ein Rippentransplantat

Fall 28: Bei dem 15-jährigen Mädchen ist im März 1977 auswärts eine zwetschgengroße, harte Geschwulst im rechten Oberkiefer operiert worden. Da der Prozeß weiter an Größe zugenommen hat, begibt sich die Patientin ein halbes Jahr später erneut in Behandlung.

Im rechten Oberkiefer besteht eine 4 x 5 cm große, derbe Geschwulst.

Röntgenologisch stellt sich im rechten Oberkiefer eine Aufhellung dar. Die Wurzeln der angrenzenden Zähne sind z. T. verdrängt und ihre Spitzen resorbiert worden.

Es wird eine Oberkieferteilresektion durchgeführt.

Wegen erneuten Wachstums ist 1 1/2 Jahre später eine modellierende Osteotomie notwendig.

Bei der Nachuntersuchung 1983 ergibt sich kein Hinweis auf eine weitere Größenzunahme.

Bei der histologischen Untersuchung wird eine fibröse Dysplasie diagnostiziert, obwohl eine bindegewebige Kapsel nachweisbar ist, da das übrige histologische Bild eindeutig für eine fibröse Dysplasie spricht (Abb. 16).

Leider ist ein so charakteristischer histologischer Befund wie in diesem Fall nicht die Regel.

Es ist ferner anzumerken, daß bei der fibrösen Dysplasie auch ein relativ radikaler Eingriff ein weiteres Wachstum nicht immer verhindern kann.

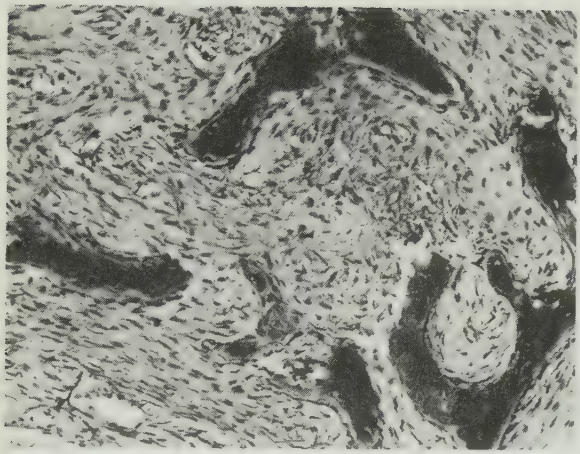


Abb. 16 K 9582/77, Fall 28 Fibröse Dysplasie - Typischer histologischer Befund mit wirbelförmig angeordneten Bindegewebe und schlanken, hakenförmigen Faserknochenbälkchen; HE, 128 x

Fall 34: Der 56-jährige Mann kommt im Spetember 1980 mit rezidivierenden Schwellungen und Schmerzen im gesamten Unterkiefer in Behandlung.

Bei der Untersuchung findet sich eine knochenharte, schmerzhafte Auftreibung des rechten Unterkiefers. Die regionären Lymphknoten sind nicht vergrößert.

Im Orthopantomogramm zeigt sich eine Strukturauflockerung vor allem im rechten, weniger im linken Unterkiefer (Abb. 17). Die Zähne 33, 34, 43 und 44 sind tief zerstört. Das Schädelszintigramm spricht am ehesten für eine Osteomyelistis. Beim Ganzkörperszintigramm ergibt sich kein Hinweis auf eine systemische Skeletterkrankung.

Trotz Extraktion der Zähne 35 bis 44 bestehen die rezidivierenden Beschwerden fort. Deshalb wird im Januar 1981 nach Dekortikation für sieben Wochen eine Gentamycinkette im rechten Unterkiefer eingelegt.

Der histologische Befund der Probeexzision spricht am ehesten für ein ossifizierendes Fibrom (Abb. 18a u. b).

Bei weiter anhaltenden Beschwerden und deutlicher Zunahme der szintigraphischen Anreicherung im gesamten Unterkiefer entschließt man sich im Mai 1981 zur Resektion des rechten Unterkiefers mit Stabilisierung durch eine Überbrückungsplatte (Abb. 19, Abb. 20).

Die histologische Untersuchung des Resektates sichert die Diagnose einer chronisch rezidivierenden unspezifischen Osteomyelitis.

Wegen zunehmender Schmerzen im linken Unterkiefer wird der Patient in der Folgezeit zunächst antibiotisch behandelt. Im Juli 1982 zeigt sich szintigraphisch rechts eine Befundbesserung, während links starke Entzündungszeichen nachweisbar sind. Dies entspricht dem röntgenologischen Befund

einer Zunahme der Strukturauflockerung im linken Unterkiefer (Abb. 20).

Im September 1982 wird eine partielle Resektion des linken Unterkiefers mit Stabilisierung durch ein Rippentransplantat durchgeführt. Postoperativ bestehen zeitweise noch Beschwerden.

Bei der Nachuntersuchung im Januar 1983 ist der Patient seit sechs Wochen beschwerdefrei.

Die Nachbefundung der histologischen Präparate ergibt, daß auch das erste Präparat als Osteomyelitis eingestuft werden muß, da sich entzündliche Infiltrate nachweisen lassen (Abb. 18a u. b).

Dieser Fall ist charakteristisch für die Problematik der Unterscheidung zwischen Osteofibrom und Osteomyelitis. Die erste Biopsie soll "in einem nicht entzündlichen Areal einer bereits damals bestehenden Osteomyelitis entnommen" (Befundbericht K 3450/81) worden sein, so daß die entzündliche Komponente "nicht vorhanden" war und es daher zur Fehldiagnose eines ossifizierenden Fibroms kommen konnte. Aber bei der Nachbefundung 1983 wurde durch Nachweis entzündlicher Infiltrate im ersten Präparat die Diagnose im Sinne einer Osteomyelitis geändert.

Der klinische Verlauf und der zweite histologische Befund sprechen eindeutig für eine Osteomyelitis.

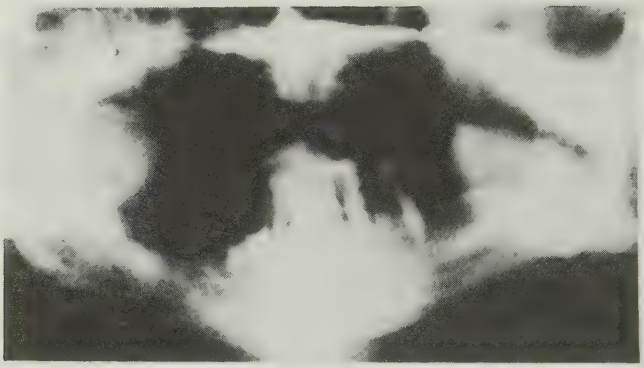
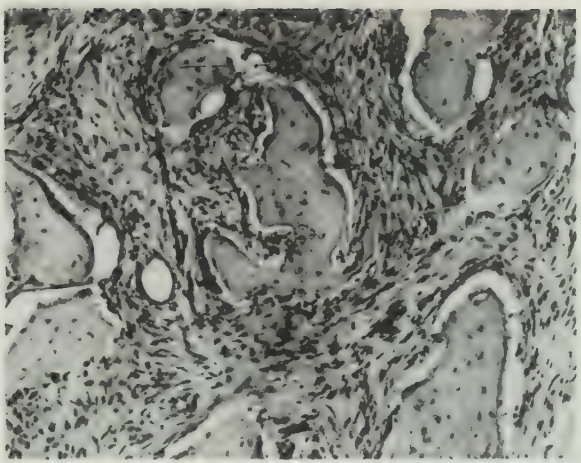
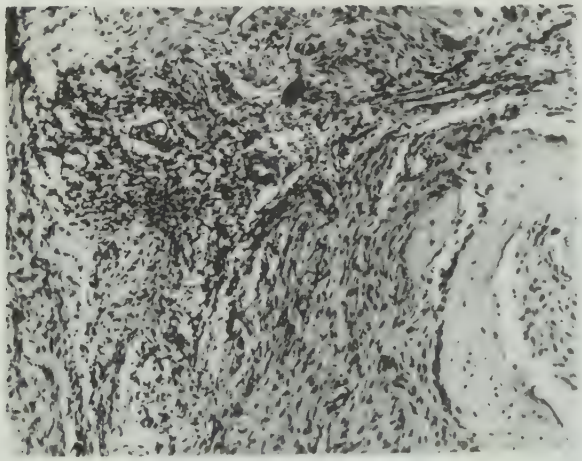


Abb. 17 Fall 34 Osteomyelitis, Zustand 1980 - Diffuse Strukturauflockerung vor allem des rechten horizontalen Unterkieferastes; die Zähne 35, 43 und 44 sind stark zerstört.



a



b

Abb. 18a u. b K 273/81, Fall 34 Osteomyelitis - Unterschiedliche Aspekte des gleichen Präparates; HE, 128 x

a) Lamelläre Knochenbildung - dieses Bild spricht für ein ossifizierendes Fibrom.

b) entzündliches Infiltrat bei Osteomyelitis

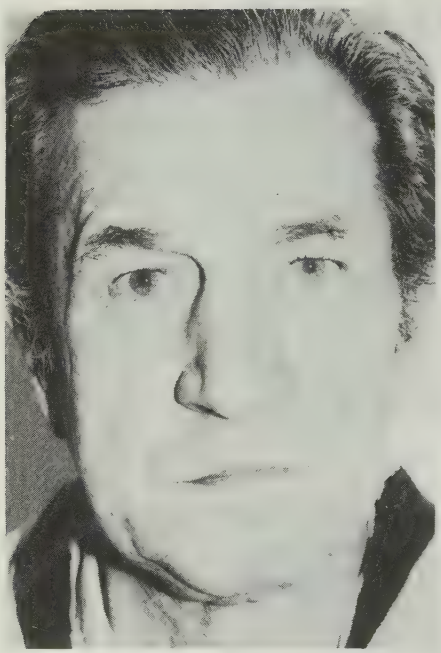


Abb. 19 Fall 34 Osteomyelitis, Zustand Mai 1981 präoperativ - Angedeutete Schwellung im Bereich des rechten Kieferwinkels

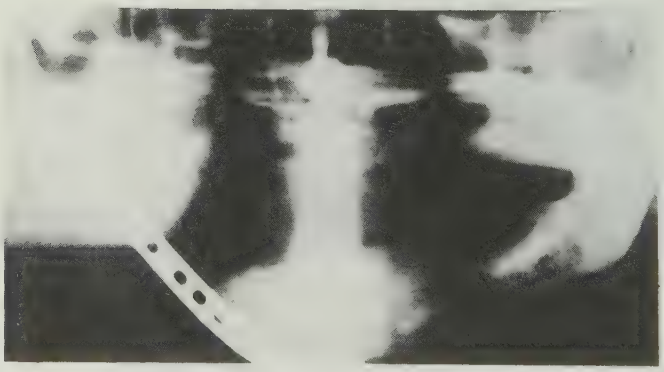


Abb. 20 Fall 34 Osteomyelitis, Zustand 1982 - Zunahme der Strukturauflockerung im linken Unterkiefer

Fall 45: Der 16-jährige junge Mann wird 1974 wegen einer schmerzlosen, walnußgroßen Auftreibung im rechten Oberkiefer zwischen den Zähnen 14 und 15 vom Hauszahnarzt überwiesen. Der Patient beobachtet seit zwei Wochen eine Gnasthemabildung und Lockerung der Zähne 14 und 15.

Röntgenologisch stellt sich der Prozeß durch eine Verdichtung der Knochenstruktur sowie durch eine Rarefizierung der distalen Alveolenwand bei 14 dar.

Histologisch wird 1974 die Diagnose eines ossifizierenden Fibroms gestellt (Abb. 22).

Entsprechend der histologischen Diagnose eines gutartigen Tumors wird eine modellierende Osteotomie mit Extraktion der Zähne 14 und 15 durchgeführt.

Ein halbes Jahr später wird eine zunehmende Wachstumstendenz des Tumors festgestellt (Abb. 21).

Die histologische Diagnose lautet diesmal osteogenes Sarkom (Abb. 23).

Es wird eine radikale Oberkieferresektion vorgenommen. Das Ganzkörperszintigramm zeigt keinen Anhalt für Metastasen im Skelettsystem.

1983 wird der Defekt im Oberkiefer durch einen Rundstiellappen gedeckt und durch ein Knochentransplantat stabilisiert (Abb. 24). Bei der Nachuntersuchung 1983 besteht klinisch und röntgenologisch kein Anhalt für ein Rezidiv.

Die Nachbefundung der histologischen Präparate ergibt unter Berücksichtigung des klinischen Verlaufs, daß schon das erste Präparat als osteogenes Sarkom eingestuft werden muß, da sich atypisches Bindegewebe mit Zellpolymorphie,

Knochenbildung mit ungewöhnlich großen Osteozyten sowie Knorpelbildung nachweisen läßt (Abb. 22).

Dieser Fall zeigt eindrücklich die Problematik der histologischen Diagnostik, insbesondere wenn nur wenig Material für die Untersuchung zur Verfügung steht. Jedoch ist die Bildung von Knorpel, wie sie in diesem Fall nachweisbar war, bei einer im Kiefer lokalisierten Läsion immer sarkomverdächtig.

Dieses Beispiel verdeutlicht die Notwendigkeit, Patienten mit fibro-ossären Erkrankungen nach Diagnosestellung in klinischer Kontrolle zu behalten.

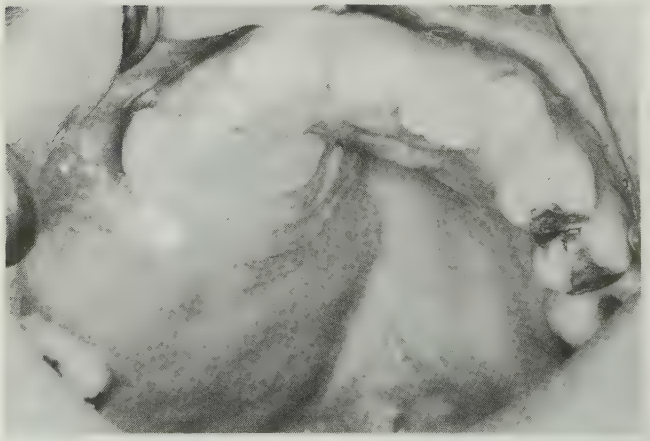


Abb. 21 Fall 45 Osteogenes Sarkom, Zustand 1975 - Massive Auftreibung des rechten Oberkiefers

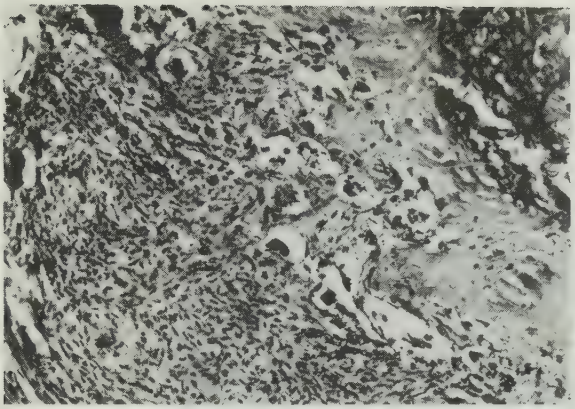


Abb. 22 K 6411/74, Fall 45 Ossifizierendes Fibrom/osteogenes Sarkom - Atypisches fibröses Bindegewebe mit polymorphen Zellen, Osteoidbildung durch atypische Osteoblasten; HE, 128 x

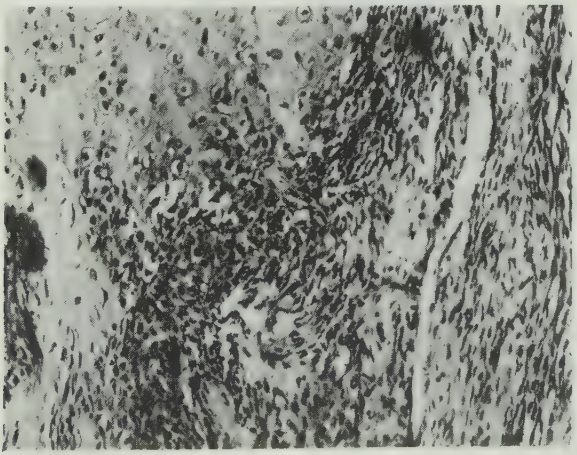
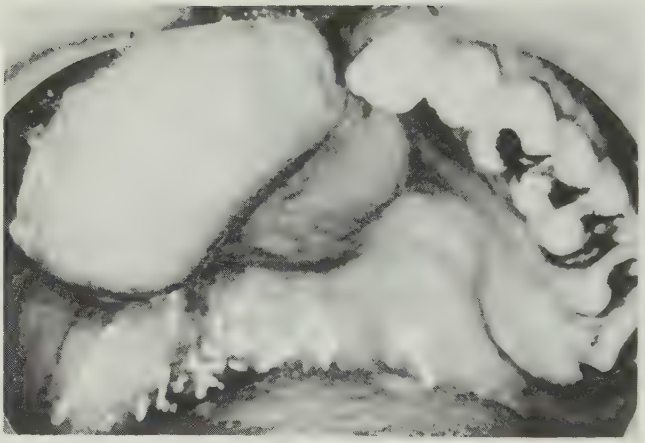
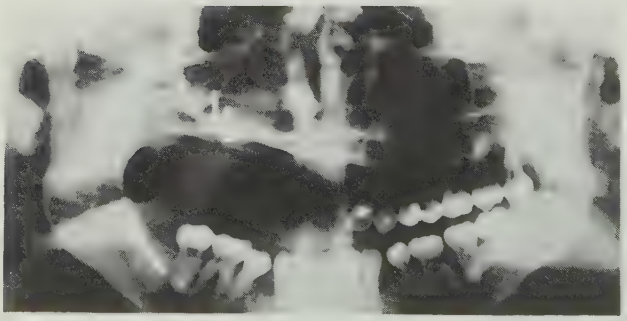


Abb. 23 K 4265/75, Fall 45 Osteogenes Sarkom - Deutliche Zellpolymorphien und -atypien; HE, 128 x



a



b

Abb. 24a u. b Fall 45 Osteogenes Sarkom, Zustand 1983 -

a) Deckung des Defektes nach radikaler Oberkieferresektion durch einen Rundstiellappen

b) Stabilisierung durch ein Knochentransplantat

6. Literaturverzeichnis

Albertini, A. von (1974)
Histologische Geschwulstdiagnostik S. 458-482;
Thieme, Stuttgart, 2. Aufl.

Becker, R.; Morgenroth, K. (1979)
Pathologie der Mundhöhle; Thieme, Stuttgart

Bernier, J. L. (1960)
Tumors of the odontogenic apparatus and jaws
S. 61/62; Atlas of tumor pathology, Section IV,
Fasc. 10a; U. S. Armed Forces Institute of Pathology,
National Research Council, Washington

Bhaskar, S. N. (1963)
Oral tumors of infancy and childhood: a survey of 293
cases; J. Pediat. 63: 195-210

Büchner, F.; Grundmann, E. (1974)
Spezielle Pathologie Bd. 1 und Bd. 2;
Urban und Schwarzenberg, München

Buff, H. U. (1973)
Knochentumoren - Chirurgische Aspekte;
Helv. cir. Acta 40: 41-52

Burkhardt, L.; Fischer, H. (1970)
Pathologische Anatomie des Schädels
in: Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie
und Histologie, Bd. IX/7; hrsg. v. E. Uehlinger;
Springer, Berlin

Cahan, W. G.; Woodward, H. Q.; Higinbotham, N. L.; Stewart,
F. W.; Coley, B. L. (1948)
Sarcoma arising in irradiated bone; report of eleven
cases; Cancer 1: 3-28

Documenta Geigy
Mathématiques et Statistiques
Tables numériques, symboles, définitions et formules statistiques;
Tiré à part des tables scientifiques Geigy, 6e édition

El Deep, M.; Waite, D. E.; Jaspers, M. T. (1979)
Fibrous dysplasia of the jaws; Oral Surg. 47: 312-318

Epstein, J. B.; Hatcher, D. C.; Graham, M. (1981)
Bone scintigraphy of fibro-osseous lesions of the jaw;
Oral Surg. 51: 346-350

Eversole, L. R.; Sabes, W. R.; Rovin, S. (1972)
Fibrous dysplasia: a nosologic problem in diagnosis of fibro-osseous lesions of the jaws;
J. Oral Path. 1: 189-220

Fesseler, A.; Haunfelder, D. (1972)
Systemerkrankungen der Kieferknochen
in: Praxis der Zahnheilkunde, Bd. II, B 12;
Urban und Schwarzenberg, München-Berlin-Wien

Fu, Y. S.; Perzin, K. H. (1974)
Non-epithelial tumors of the nasal cavity, paranasal sinuses and nasopharynx: A clinicopathologic study;
Cancer 33: 1289-1305

Gabka, J.; Schlegel, D.; Stein, F. (1972)
Gutartige und bösartige Geschwülste im Gesichtsbereich aus plastisch-chirurgischer Sicht
in: Handbuch der plastischen Chirurgie Bd. I, Teil 2;
hrsg. v. E. Gohrbrandt, J. Gabka, A. Berndorfer;
De Gruyter, Berlin

Gay, I.; Sela, J.; Ulmansky, M.; Soskolne, W. A. (1975)
Ossifying fibroma: report of case;
J. Oral Surg. 33: 368-371

Giansanti, J. S. (1970)
The pattern and width of the collagen bundles in bone and cementum; Oral Surg. 30: 508-514

Gibson, M. J.; Middlemiss, H. H. (1971)
Fibrous dysplasia of bone; Brit. J. Radiol. 44: 1-13

Gorlin, R. J.; Goldman, M. (1970)
Thoma's Oral Pathology S. 541-545; Mosby, St. Louis

Grimm, G. (1981 a)
Osteopathien der Kiefer S. 325-328
in: Zahn- Mund- Kieferheilkunde Bd. II;
hrsg. v. N. Schwenzer, G. Grimm;
Thieme, Stuttgart-New York

Grimm, G. (1981 b)
Spezielle Geschwulstlehre S. 237-239
in: Zahn- Mund- Kieferheilkunde Bd. II;
hrsg. v. N. Schwenzer, G. Grimm;
Thieme, Stuttgart-New York

Hamner, J. E.; Scofield, H. H.; Cornyn, J. (1968)
Benign fibro-osseous jaw lesions of periodontal membrane origin; Cancer 22: 861-878

Haunfelder, D. (1959)
Ein Beitrag zur Osteofibrosis deformans juvenilis (Uehlinger) (Fibröse Dysplasie Jaffé-Lichtenstein) der Kiefer; Dtsch. Zahnärztl. Z. 14: 1399-1408

Heuser, H. (1971)
Klinik der Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde;
Hüthig, Heidelberg, 3. Aufl.

Huvos, A. G.; Higinbotham, N. L.; Miller, T. R. (1972)
Bone sarcomas aristing in fibrous dysplasia;
J. Bone Jt. Surg. 54A: 1047-1056

Jacob, W.; Scheida, D.; Wingert, F. (1978)
Tumor-Histologie-Schlüssel;
Springer, Berlin-Heidelberg-New York

Kiehn, C. L.; Des Prez, J. D.; Harris, A. H. (1961)
Fibrous dysplasia of the facial bones;
Am. J. Surg. 102: 835-839

Kollegium Biomathematik NW (1976)
Biomathematik für Mediziner;
Springer, Berlin-Heidelberg-New York, 2. Aufl.

Krüger, E. (1963)
Problems concerning clinical and histological diagnosis
of oral sarcomas; J. Dent. Res. 42: 354

Krüger, E. (1979)
Lehrbuch der chirurgischen Zahn-, Mund- Kieferheilkunde;
Quintessenz, Berlin, 3. Aufl.

Langdon, J. D.; Rapidis, A. D.; Patel, M. F. (1976)
Ossifying fibroma - one disease or six?
Br. J. Oral Surg. 14: 1-11

Langer, E. (1970)
Zur Pathologie der mesenchymalen Neoplasien S. 1-4
in: Fortschritte der Kiefer- und Gesichtschirurgie;
Bd. XIV; hrsg. v. K. Schuchardt; Thieme, Stuttgart

Lautenbach, E.; Dockhorn, R. (1968)
Fibröse Kiefererkrankungen; Thieme, Stuttgart

Lichtenstein, L.; Jaffé, H. L. (1942)
Fibrous dysplasia of bone; Arch. Path. 33: 777-816

Lucas, R. B. (1976)
Pathology of tumors of the oral tissue;
Churchill Livingstone, Edinburgh-London, 3. ed.

Makek, M. (1983)
Clinical pathology of fibro-osteo-cemental lesions in the cranio-facial and jaw bones. A new approach to differential diagnosis; 1. Aufl.
Karger, Basel-München-Paris-London-New York-Tokyo-Sydney

Mittermayer, C. (1976)
Oralpathologie;
Schattauer, Stuttgart-New York

Noltenius, H. (1981)
Systematik der Onkologie Bd. II;
Urban und Schwarzenberg, München-Wien-Baltimore

Pindborg, J. J.; Kramer, I. R. H. (1971)
International histological classification of tumors No. 5: Histological typing of odontogenic tumors, jaw cysts and allied lesions;
World Health Organisation, Genf

Pindborg, J. J.; Hjørting-Hansen, E. (1974)
Atlas of diseases of the jaws;
W. B. Saunders Company, Philadelphia-London-Toronto

Reed, R. J. (1963)
Fibrous dysplasia of bone; Arch. Path. 75: 480-495

Reed, R. J.; Hagy, D. M. (1965)
Benign non odontogenic fibro-osseous lesions of the skull; Oral Surg. 19: 214-227

Rehrmann, A. (1959)
Die Klinik der Tumoren der Kiefer und der umgebenden Weichteile
in: Die Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde Bd. II/2;
hrsg. v. K. Häupl, W. Meyer, K. Schuchardt;
Urban und Schwarzenberg, München

Rotter, W.; Lapp, H. (1958)
Pathologische Anatomie des Mundhöhlenbereiches
in: Die Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde Bd. I;
hrsg. v. K. Haupl, W. Meyer, K. Schuchardt;
Urban und Schwarzenberg, München

Rotter, W. (1980)
Lehrbuch der Pathologie; Schattauer, Stuttgart-New York

Schilli, W.; Oehlert, W.; Eschler, J. (1970)
Differentialdiagnostische Schwierigkeiten bei mesenchymalen Tumoren der Kieferknochen S. 78-82
in: Fortschritte der Kiefer- und Gesichtschirurgie;
Bd. XIV; hrsg. v. K. Schuchardt; Thieme, Stuttgart

Schinz, H. R.; Baensch, W. E.; Frommhold, W.; Glauner, R.; Uehlinger, E.; Wellauer, J. (1966)
Lehrbuch der Röntgendiagnostik Bd. III;
Thieme, Stuttgart, 6. Aufl.

Schlegel, D.; Winter, W. A. (1982)
Die Tumoren im Bereich der Mundhöhle und der Kiefer
in: Praxis der Zahnheilkunde Bd. II, B 11;
Urban und Schwarzenberg, München-Berlin-Wien

Schlumberger, H. G. (1946)
Fibrous dysplasia (ossifying fibroma) of the maxilla and mandible; Am. J. Orthod. 32: 579-587

Schmaman, A.; Smith, I.; Ackerman, L. V. (1970)
Benign fibro-osseous lesions of the mandible and maxilla; Cancer 22: 303-312

Schofield, I. D. F. (1974)
An aggressive fibrous dysplasia; Oral Surg. 38: 29-35

Schwartz, D. T.; Alpert, M. (1964)
Malignant transformation of fibrous dysplasia; Am. J. med. Sci. 247: 1-20

Selle, G. (1979)
Zur Konturverbesserung bei der fibrösen Dysplasie in: Plastische Chirurgie im Mund-, Kiefer- und Gesichtsbereich Bd. XXIV, S. 78-80; Thieme, Stuttgart

Shafer, W. G.; Hine, M. K.; Levy, B. M. (1974)
A textbook of oral pathology;
Saunders, Philadelphia-London, 3. ed.

Sherman, R. S.; Sternbergh, W. C. A. (1948)
Roentgen appearance of ossifying fibroma of bone; Radiology 50: 595-609

Sicher, H.; Weinmann, J. P. (1954)
Bone pathology: 1) Fibrous dysplasia of bone
2) Cementomas
Int. Dent. J. 4: 684-692

Slow, I. N.; Stern, D.; Friedman, E. W. (1971)
Osteogenic sarcoma arising in a pressxisting fibrous dysplasia; J. Oral Surg. 29: 126-129

Smith, A. R.; Belcher, D. (1969)
Malignant change in fibrous dysplasia;
Ohio State Med. J. 65: 826-829

Spjut, H. J.; Dortman, H. D.; Fechner, R. R. E.; Ackerman, L. V. (1979); Atlas of tumour pathology, Fasc. 5;
Tumours of bone and cartilage;
Castle House Publ. Ltd., London

Test, D.; Schow, C.; Cohen, D.; Tilson, H. (1976)
Juvenile ossifying fibroma; J. Oral Surg. 34: 907-911

Thoma, K. H. (1950)
Oral Pathology; G. V. Mosby Co., St. Louis, 3. ed.

Thoma, K. H. (1956)
Differential diagnosis of fibous dysplasia and fibro-osseous neoplastic lesions of the jaws ans their treatment; J. Oral Surg. 14: 185-194

Tiecke, R. W. (1965)
Oral Pathology;
McGraw Hill Book Co., New York-Toronto-Sydney-London

Uehlinger, E. (1940)
Osteofibrosis deformans juvenilis;
Virchows Arch. (Pathol. Anat.) 306: 255-299

Uehlinger, E. (1976)
Primary malignancy, secondary malignancy and semi-malignancy of bone tumors; in: Malignant bone tumors;
hrsg. v. E. Grundmann;
Recent Res. Cancer Res. 54: 109-117
Springer, Berlin-Heidelberg-New York

Ullik, R. (1962)
Die Tumoren des Kieferknochen;
Österr. Z. Stomatol. 59: 300-308

Waldron, C. A. (1970)
Fibro-osseous lesions of the jaws;
J. Oral Surg. 28: 58-64

Wunderer, S. (1956)
Die fibröse Dysplasie (Jaffé-Lichtenstein) der Schädelknochen unter Berücksichtigung der Kiefer;
Österr. Z. Stomatol. 53: 85-103

Wunderer, S. (1970)
Klinik und Therapie der fibrösen Dysplasie im Kieferbereich S. 188-193
in: Fortschritte der Kiefer- und Gesichtschirurgie
Bd. XIV; hrsg. v. K. Schuchardt;
Thieme, Stuttgart

Wustrow, F. (1965)
Die Tumoren des Gesichtsschädels;
Urban und Schwarzenberg, München-Berlin

Zimmermann, D. C.; Dahlin, D. C.; Stafne, E. C. (1958)
Fibrous dysplasia of the maxilla and mandible;
Oral Surg. 11: 55-68

Mein besonderer Dank gilt Herrn Prof. Dr. Dr. N. Schwenzer für die Überlassung des Themas und für seine stete Unterstützung bei der Nachuntersuchung der Patienten und der Auswertung der Befunde.

Frau Prof. Dr. H. Fischbach sei Dank gesagt für die Nachuntersuchung der histologischen Schnitte und für ihre wertvollen Ratschläge bei der Konzeption der Arbeit.

Besonders bedanken möchte ich mich auch bei Schwester Margreth Jonas für ihre Hilfe bei der Durchführung der Arbeit.

Ferner möchte ich den Damen von der Anmeldung, vom Röntgen und vom Fotolabor meinen Dank aussprechen für ihre Unterstützung bei der Nachuntersuchung der Patienten sowie bei der Dokumentation der Befunde.

LEBENSLAUF

Am 11. September 1960 wurde ich, Jacqueline Yvette Oswald, als Tochter des Zahnarztes Dr. Günter Oswald und dessen Ehefrau Marianne geb. Lübbe in Basel/Schweiz geboren.

Nach meiner Geburt lebte meine Familie zunächst in Illingen/Saar, bis 1963 der Umzug nach Pforzheim erfolgte. Dort besuchte ich von 1967 bis 1970 die Grundschule, anschliessend von 1970 bis 1979 das Reuchlin-Gymnasium. Im Juni 1979 legte ich die Reifeprüfung ab.

Im Oktober 1979 nahm ich an der Universität Tübingen das Studium der Humanmedizin auf. Seit April 1980 bin ich ebenfalls in Tübingen für das Studium der Zahnmedizin immatrikuliert.

Ärztliche Vorprüfung August 1981.

Zahnärztliche Vorprüfung März 1982.

Erster Abschnitt der Ärztlichen Prüfung September 1982.

Zweiter Abschnitt der Ärztlichen Prüfung September 1984.

Am 5.11.1985 legte ich den dritten Abschnitt der Ärztlichen Prüfung ab.